

NICHT-TRAUMATISCHE LÄSIONEN
DES PLEXUS BRACHIALIS

vorgelegt von
Wilhelm Strassl
aus

Hebertsfelden

Jahr

1984 5

*Diss
München*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554620_0083

Aus der Neurologischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. med. Adolf Schrader

NICHT-TRAUMATISCHE LÄSIONEN
DES PLEXUS BRACHIALIS

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Wilhelm Strassl
aus
Hebertsfelden

Jahr

1984

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. A. Schrader

Mitberichterstatter:

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 09.07.1985

Inhaltsverzeichnis

	Seite
<u>1. Einleitung</u>	1
<u>2.1 Anatomie</u>	
2.1.1 Aufteilung der Spinalnerven	2
2.1.2 Embryologie	3
2.1.3 Aufbau des Plexus brachialis	4
2.1.4 Die Bildung des Plexus brachialis	6
2.1.5 Strukturvariationen des Plexus brachialis	7
2.1.6 Topographie	9
2.1.7 Äste des Plexus brachialis	14
<u>2.2 Läsionsformen des Plexus brachialis</u>	17
 <u>3. Syndrom der oberen Thoraxapertur (Thoracic outlet Syndrom)</u>	
<u>3.1 Historischer Überblick</u>	26
<u>3.2 Pathophysiologie</u>	30
<u>3.3 Einteilung des Thoracic outlet Syndroms</u>	34
<u>3.4 Klinische Symptomatik eines Thoracic outlet Syndroms</u>	
3.4.1 Allgemeine Überlegungen	36
3.4.2 Neurologische und vaskuläre Symptome	
3.4.2.1 Neurologische Ausfälle	
3.4.2.1.1 Sensibilität	38
3.4.2.1.2 Motorik	40
3.4.2.1.3 Vegetativum	43
3.4.2.2 Vaskuläre Symptome	
3.4.2.2.1 Arterielle Zeichen	46
3.4.2.2.2 Venöse Zeichen	48
3.4.2.3 Zusammenfassung	50
<u>3.5 Manifestation der Erkrankung</u>	
3.5.1 Altersgruppe	53
3.5.2 Geschlechtsdisposition	54
3.5.3 Seitenpräferenz	55
3.5.4 Berufsgruppe	56
3.5.5 Auslösende Momente	57
3.5.6 Dauer der Symptomatik	58
3.5.7 Familiäre Häufung	59

	Seite
<u>3.6 Diagnostik des Thoracic outlet Syndroms</u>	60
3.6.1 Anamnese	60
3.6.2 Klinische Untersuchung	61
3.6.3 Neurologische Untersuchungsverfahren	
3.6.3.1 Klinisch-neurologische Befunde	63
3.6.3.2.1 Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren	66
3.6.3.2.2 Bedeutung für das T.O.S.	75
3.6.3.2.3 Differentialdiagnose des T.O.S. mit Hilfe elektrophysiologischer Untersuchungsmethoden	78
3.6.4 Klinisch-angiologischer Untersuchungsgang	82
3.6.5 Röntgen	90
3.6.6 Angiographie	
3.6.6.1 Arteriographie	90
3.6.6.2 Digitale Subtraktionsangiographie	93
3.6.6.3 Phlebographie	94
<u>3.7 Therapie</u>	96
<u>3.8 Einzelsyndrome</u>	103
3.8.1 Halsrippensyndrom	104
3.8.2 Skalenussyndrom	109
3.8.3 Syndrom der ersten Rippe	112
3.8.4 Kostoklavikularsyndrom	113
3.8.5 Hyperabduktionssyndrom (Korakopektoralsyndrom)	116
<u>4.1 Plexusläsion durch Druckeinwirkung von außen</u>	118
<u>4.2 Iatrogen bedingte nicht-traumatische Plexusläsionen</u>	
4.2.1 Narkoselähmung	121
4.2.2 Seltene Formen iatrogener Plexusläsionen	126
<u>4.3 Weitere Sonderformen nicht-traumatischer Läsionen des Plexus brachialis</u>	129
 <u>5. Strahlenbedingte Schädigungen des Plexus brachialis</u>	 131
<u>5.1 Pathogenese</u>	131
<u>5.2 Häufigkeit</u>	134
<u>5.3 Standardisierung der Dosisberechnung</u>	136
<u>5.4 Bestrahlungstechnik</u>	137
<u>5.5 Symptomatik</u>	138
<u>5.6 Latenzzeit</u>	139

5.7	<u>Verlauf</u>	140
5.8	<u>Therapie</u>	140
6.	<u>Tumoren im Bereich des Plexus brachialis</u>	
6.1	<u>Pancoast-Tumor</u>	141
6.1.1	Vegetativ-neurologische Zeichen	142
6.1.2	Neurologische Ausfälle	143
6.1.3	Befunde	146
6.1.4	Therapie	148
6.2	<u>Pancoast-Syndrom</u>	149
6.2.1	Benigne neurogene Tumoren	149
6.2.2	Metastatische Plexopathie	150
6.3	<u>Differenzierung der radiogenen und metastatischen Plexopathie</u>	152
7.	<u>Brachial Plexus Neuropathie (Neuralgische Schulteramyo-</u> <u>trophie, "Plexusneuritis")</u>	
7.1	<u>Sporadische Form</u>	156
7.1.1	Klinik	156
7.1.2	Lokalisation	159
7.1.3	Ätiologie	159
7.1.4	Befunde	160
7.1.5	Prognose	163
7.1.6	Therapie	163
7.2	<u>Familiäre Form</u>	164
8.	<u>Zusammenfassung</u>	166

1. Einleitung

Als Plexus brachialis bezeichnet man das Nervengeflecht, das die sensible und motorische Versorgung der oberen Extremität übernimmt. In ihm kreuzen die Fasern der Spinalnerven aus dem mittleren und unteren Hals- und oberen Brustmark, bevor sie neugeordnet als eigenständige Nerven in die Peripherie ziehen. Die Verflechtung der Nervenfasern wird nötig durch die Umgliederungen, die bei der Extremitätenbildung vor sich gehen.

Der Plexus brachialis besitzt eine im Vergleich zum Plexus lumbosacralis oberflächliche und relativ ungeschützte Lage, deren Ursache im großen Bewegungsspielraum der oberen Extremität mit begründet ist. Akute Gewalteinwirkungen auf den Schulter-Arm-Bereich führen häufig zur traumatischen Schädigung des Nervengeflechtes. Traumatisch bedingte Plexusläsionen stellen eine gefürchtete Komplikation von Motorradunfällen dar. Als in diesem Sinne traumatisch ist auch die "Geburtslähmung" des Plexus brachialis bei Neugeborenen zu betrachten. Sie entsteht durch Zug- und Druckkräfte beim Handgriff nach Veit-Smellie; die Läsion ist durch akute Gewalteinwirkung bedingt.

Der Plexus brachialis kann - wenn auch seltener - durch nicht-traumatische Ursachen geschädigt werden. Die Nervenstrukturen werden durch chronisch einwirkende mechanische Faktoren geschädigt. Anatomische Variationen und entzündliche Veränderungen im Bereich der oberen Thoraxapertur komprimieren den Plexus brachialis; sie stellen die häufigste Form nicht-traumatischer Plexusläsionen dar. Auch länger dauernde Druckeinwirkung von außen auf die Schulter kann bei prädisponierten Personen Nervenschäden verursachen.

Neben rein mechanischen Momenten können auch Röntgenbestrahlungen (bei Mamma-Carcinom) oder Metastasen und andere Neubildungen durch Infiltration oder Kompression den Plexus brachialis schädigen. Die neuralgische Schulteramyotrophie stellt ein klinisch gut umschriebenes Krankheitsbild dar, dessen Ätiologie bis heute ungeklärt ist; es werden entzündliche und mechanische Faktoren diskutiert.

Die klinische Differentialdiagnose nicht-traumatischer Plexus brachialis-Affektionen umfaßt zerviko-radikuläre Läsionen und Läsionen einzelner Armnerven. Eine sichere Abgrenzung ist nur durch elektrodiagnostische Hilfsuntersuchungen möglich.

Von den primär neurogenen nicht-traumatischen Plexusschädigungen sind nicht-neurogene Affektionen des Schultergürtels abzugrenzen, die durch eine schmerzbedingte Bewegungseinschränkung zur Fehldeutung Anlaß geben können (sog. Pseudolähmung).

2.1 Anatomie

2.1.1 Aufteilung der Spinalnerven

Die peripheren Nerven entspringen im Rückenmark. Die somato- und viszerosensiblen Efferenzen verlassen das ZNS über die Vorderwurzel, die somato- und viszeromotorischen Afferenzen gelangen über die Hinterwurzel ins Rückenmark. Der aus der Vereinigung der von Radix dorsalis und R. ventralis entstehende ca. 1 cm lange Spinalnerv ist somit gemischt (sensibel und motorische Anteile). Die Bildung der Spinalnerven vollzieht sich im Halsbereich an der inneren Öffnung des Intervertebralkanals; im Brustabschnitt findet sie im Inneren des Intervertebralkanals statt (im Sakralbereich: im Wirbelkanal). Nach Durchtritt durch das Foramen intervertebrale (im Sacrum: noch innerhalb der Foramina sacralia) teilt sich der Spinalnerv in vier Äste auf:

- Ramus meningeus: läuft in den Wirbelkanal zurück und versorgt sensibel Dura, die Wandung des Wirbelkanals, Bandscheiben und Wirbelgelenke
- R. dorsalis: versorgt motorisch die autochthone Rückenmuskulatur und sensibel die Haut etwa handbreit neben der Wirbelsäule; es handelt sich um einen relativ dünnen Ast mit wenig Anastomosen (Ausnahme: die drei oberen Hals- und Sakralsegmente). Hautäste fehlen bei C₁, häufig auch bei C₆, C₇ und C₈ oder L₄ und L₅; deswegen findet man an der oberen Grenze der Dermatome Th₁ und S₁ einen Hiatus in der paravertebralen sensiblen Hautinnervation
- Rr. communicantes: stellen im Bereich der Segmente C₈ - L₂₍₋₃₎ als markhaltige präganglionäre Rr. communicantes albi, die Verbindung des Nucleus intermediolateralis (des Rückenmarks) mit dem sympathischen Grenzstrang dar. Die marklosen postganglionären Rr. communicantes grisei stammen aus den sympathischen Ganglien und schließen sich den Spinalnerven peripherwärts an; sie führen Fasern zur

Schweißdrüsensekretion, Piloarrektio und Vasokonstriktion. Häufig vereinigen sich die beiden makroskopisch unterscheidbaren Äste zu einem einzigen.

Die zervikalen Rr. communicantes führen mit Ausnahme von C₈ ausschließlich postganglionäre Fasern, die vom Ganglion cervicale superius zu C₁ - C₄ ziehen. Das inkonstante Ganglion cervicale medius steht mit C₄, C₅ und eventuell C₆ in Verbindung, während vom Ganglion stellatum (= G. cervicothoracicum) aus Rr. communicantes durch den M. scalenus anterior hindurch zu den ventralen Ästen von C₆ - Th₁ gelangen. Die sympathische Verbindung zu Th₁ berührt die Pleura-kuppe.

- R. ventralis: innerviert die Muskulatur der Rumpfvorder- und Seitenwand bzw. der Extremitäten und die zugehörigen Hautbezirke; stärkster Spinalnervenast (FRICK et al., 1977; DAVIS et al., 1978; SCHIEBLER, 1977).

2.1.2 Embryologie

Anders als an der Rumpfwand, an der die ursprüngliche metamere Gliederung auch beim ausgereiften Individuum relativ gut erhalten bleibt (v.a. im Bereich der Intercostalmuskeln), kommt es während der Embryonalentwicklung im Extremitätenbereich zu tiefgreifenden Umbauten. Bei der Aus sproßung der Extremitäten treten verschiedene (segmentale) Muskelanlagen zu neuen funktionellen Muskeleinheiten zusammen.

Die Spinalnerven treten in der Embryonalzeit schon sehr früh zu den Muskelanlagen in Beziehung und behalten diese auch bei der Umlagerung der Muskelanlagen bei. Es kommt zur Auflösung, Verlagerung und Neuzusammenfassung ursprünglich metamer angeordneten Materials, v.a. im Bereich der Myotome. Die neu entstehenden Muskelindividuen werden von mehreren Nerven-segmenten aus versorgt (Multisegmentale Innervation), und die einzelnen Segmente geben Nervenfasern an zahlreiche, verschiedene Muskeln ab.

Die Extremitäten entstehen im ventrolateralen Bereich der Leibeswand, der von den Rr. ventrales der entsprechenden Spinalnerven innerviert wird; nur diese Rr. ventrales werden bei der Entstehung der Extremitäten neu verteilt, und nur sie nehmen an der Bildung der jeweiligen Nervenengeflechte teil. Die Nervenstämme, die in die Peripherie ziehen, besitzen einen

neu geordneten Faserbestand aus verschiedenen Spinalnerven; sie werden für die obere Extremität im Plexus brachialis zusammengestellt (FRICK et al., 1977; SCHIEBLER, 1977; MOORE, 1980).

2.1.3 Aufbau des Plexus brachialis

Die Bildung des Plexus brachialis erfolgt typisch, doch kommen häufig individuelle Varianten vor. Über den prinzipiellen Aufbau des Plexus brachialis gibt Abbildung 2.1 Auskunft. Der Plexus brachialis besteht regelmäßig aus den vollständigen Rr. ventrales der Spinalnerven von C_5 - C_8 und dem größten Teil des R. ventralis von Th_1 (der schwächere Ast von Th_1 bildet den N. intercostalis I).

Häufig beteiligt sich auch ein Verbindungsfaden von C_4 am Armgeflecht (Verbindung zum Plexus cervicalis). In der Achselhöhle schließt sich der R. cutaneus lateralis von Th_2 als N. intercostobrachialis dem Geflecht an. Teilweise gibt auch der R. ventralis von Th_3 noch schwache Zuflüsse an den Plexus ab.

Der Plexus brachialis besitzt also 5(-6) Wurzeln, deren Stärke bis C_7 zu- und dann wieder abnimmt. Er versorgt motorisch alle Muskeln des Armes und des Schultergürtels (mit Ausnahme des M. trapezius), sensibel nur den Arm (v. LANZ und WACHSMUTH, 1959; MANSAT, 1977; DAVIS et al., 1978, FRICK et al., 1977).

Während die Spinalnerven aus C_5 - Th_1 konstante Beiträge zum Plexus brachialis liefern, sind die Äste aus C_4 und Th_2 variabel. Nach KERR (zitiert nach Mansat, 1977) erhalten 110 von 175 sezierten Fällen - das stellt mit 62,5 % den häufigsten Typ dar - einen Zufluß des Plexus aus C_4 . Die restlichen Fälle erhalten keine Fasern aus C_4 , dafür aber aus Th_2 (C_4 und Th_2 können auch gleichzeitig Fasern zum Plexus entsenden).

Entsendet die Wurzel C_4 starke Faserbündel zum Plexus, ist der Anteil aus Th_1 meist gering (Fasern aus Th_2 fehlen), und der Plexus wird als präfixiert bezeichnet; fehlt der Anteil aus C_4 und trägt die Th_2 -Wurzel zur Plexusbildung bei, als postfixiert. HARRIS (1904, zit. n. Davis et. al., 1978) beschrieb je einen Fall eines eindeutig prä- oder postfixierten Plexus auf 30 Sektionen. SEDDON (zit. n. Alnot und Hutten, 1977) wendet die Begriffe prä- und postfixiert nur an, wenn der ganze

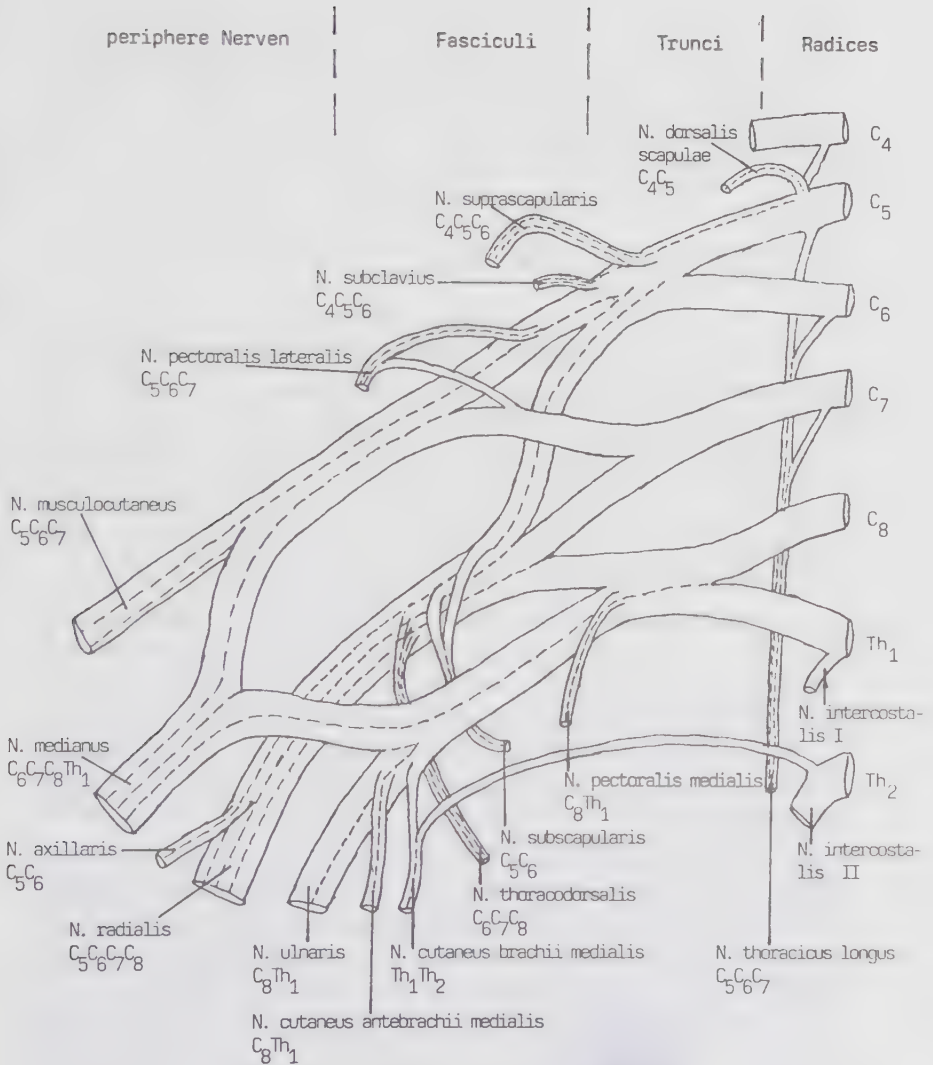


Abb. 2.1 Bildung des Plexus brachialis (halbschematisch; modifiziert nach Patten, 1977)

R. ventralis von C_4 bzw. Th_2 in den Plexus eingeht; es ergeben sich die Konstellationen C_4 , C_5 , C_6 , C_7 , C_8 , (Th_1) und viel seltener (C_5), C_6 , C_7 , C_8 , Th_1 , Th_2 . Dies entspricht einer Kranial- bzw. Kaudalverschiebung des gesamten Plexus brachialis. Die segmentale Innervation eines Muskels kann in solchen Anomalien um ein Segment variieren. Die unten angeführten Segmentangaben für Nerven und Muskeln repräsentieren den Normaltyp. Zwischen dem klassischen Typ (Abbildung 2.1) und den Extremformen existieren sämtliche Übergangsformen (DAVIS et al., 1978; MANSAT, 1977; ALNOT und HUTEN, 1977; TSAIRIS, 1975).

2.1.4 Die Bildung des Plexus brachialis

Der Plexus brachialis entsteht anschließend an den Plexus cervicalis zwischen den unteren Ursprüngen der Mm. scaleni anterior und medius -. Die beiden Muskeln entspringen an den Querfortsätzen des 3. - 6. bzw. 7. Halswirbels und ziehen zur 1. Rippe. Zusammen mit dem M. scalenus posterior bilden sie eine Muskelpyramide, in die die Pleurakuppel vorgewölbt ist. Sie werden von Nervenfasern versorgt, die noch vor Bildung des Plexus brachialis aus den ventralen Spinalnerven von C_4 - C_8 (Th_1) abgehen; diese Fasern verlaufen zum Teil gemeinsam mit dem N. dorsalis scapulae.

Die ventralen Spinalnervenäste - sie werden auch als Radices plexus bezeichnet - treten im Ausgang der Skalenuslücke unter spitzen Winkeln in Verbindung und schließen sich zunächst zu drei Primärstämmen, den Trunci, zusammen, die dorsal und teilweise oberhalb der A. subclavia verlaufen. Der Truncus superior führt Fasern aus C_5 und C_6 (eventuell ist auch C_4 noch daran beteiligt), der Truncus medius aus C_7 und der Truncus inferior aus C_8 und Th_1 .

Jeder der drei Primärstämmen teilt sich bereits oberhalb der Clavicula in einen dorsalen und einen ventralen Ast. Diese Aufteilung entspricht der während der Embryonalentwicklung auftretenden Gliederung der Muskelanlagen in eine dorsale Strecker- und eine ventrale Beugergruppe. Aus diesen Ästen bilden sich die Sekundärstränge aus. Die hinteren Äste aus allen drei Trunci vereinigen sich hinter dem M. pectoralis minor zum Fasciculus posterior, der Anteile aus C_5 - Th_1 führt. Die vorderen Äste der Trunci superior und medius schließen sich zum Fasciculus lateralis zusammen: er enthält Fasern aus C_5 - C_7 . Die vorderen Äste des Truncus inferior nehmen

häufig noch Züflüsse aus Th_2 auf und bilden den Fasciculus medialis mit Nervenfasern aus $C_8 - Th_1$ (Th_2) (Abb. 2.1)

Bei einer anderen Form der Plexusbildung erfolgt die Aufteilung in ventrale und dorsale Äste schon weiter proximal, noch im Bereich der Plexuswurzeln. Alle dorsalen Äste vereinigen sich zum Fasciculus posterior. Nur die verbleibenden vorderen Äste der Plexuswurzeln bilden die drei Trunci. Da die dorsalen Äste bereits abgezweigt sind, bilden die gesamten Trunci superior und medius den Fasciculus lateralis, der Truncus inferior nimmt den N. intercostobrachialis auf und wird zum Fasciculus medialis (FRICK et al., 1977 und 1978; LEFFERT, 1974; MANSAT, 1977; DAVIS et al., 1978; HAFFERL, 1953).

2.1.5 Strukturvariationen des Plexus brachialis

Es kommt auch vor, daß die Wurzel aus C_7 keinen Truncus medius bildet, sondern sich gleich mit der Wurzel aus C_6 verbindet, während sich die Wurzel aus C_5 den beiden erst später anschließt (C_5 verläuft anstelle von C_7 anfangs allein) oder der Truncus superior besteht aus C_5 , C_6 , C_7 . Umgekehrt kann der Truncus superior ganz fehlen, die Wurzeln aus C_5 und C_6 teilen sich in ihre Äste auf, die separat in den Plexus einfließen. Ähnliche Variationen kommen auch im Bereich des mittleren und unteren Primärstammes vor.

Die Stärke der einzelnen peripheren Nerven und ihre Abgänge aus den Faszikeln und Trunci können ebenfalls variieren; sie bilden die häufigsten Varianten in der Plexusbildung. Ein Teil der Nervenfasern verläuft zunächst mit einem Nachbarnerven, gelangt aber weiter peripher über Anastomosen wieder in den zugehörigen Nervenstamm zurück. Häufig findet man einen Faseraustausch zwischen dem N. musculocutaneus und dem N. medianus. Der N. musculocutaneus kann bis auf einen kleinen zum M. coracobrachialis ziehenden Ast reduziert sein, der Hauptteil der Fasern verläuft in der lateralen Medianuswurzel. Am Oberarm zweigen vom N. medianus neben Ästen für die Mm. biceps brachii und brachialis Nervenfasern ab, die in einem typischen N. cutaneus antebrachii lateralis (= Hautast des N. musculocutaneus) enden.

Andererseits kann ein Teil der Radix lateralis des N. medianus gemein-

sam mit dem N. musculocutaneus peripherwärts ziehen; die laterale Medianuszinke ist sehr dünn oder kann auch ganz fehlen (in knapp 5 % der Fälle beobachtbar: FRICK et al., 1977). Die Fasern spalten sich später vom N. musculocutaneus ab und schließen sich dem N. medianus erst in der Mitte des Oberarms an. Die Medianusgabel ist dadurch auf den Oberarm verlagert. Manchmal beobachtet man eine doppelte Gabelung im Plexusbereich, wenn eine der Medianuszinken gespalten ist.

Analog findet man gelegentlich eine ungleiche Aufteilung der Fasern zwischen dem N. ulnaris und der Radix medialis des N. medianus. Der periphere Faseraustausch findet in einer sogenannten Martin-Gruber-Anastomose distal des Ellenbogens statt. Häufig führt der N. radialis Fasern des N. musculocutaneus für den M. brachialis mit sich (der Faseraustausch vollzieht sich dabei zwischen den Angehörigen verschiedener Faszikel!). Variationen finden sich häufiger an den kranialen als an den kaudalen Abschnitten des Plexus, betreffen also öfter den Fasciculus lateralis als den Fasciculus medialis (normgerechte Aufzweigung der Faszikel: siehe unten).

Auch das Verhalten der A. brachialis kann die Lage des Plexus brachialis beeinflussen. Embryonal werden zwei Arterien angelegt: in ca. 75 % der Fälle bleibt die tiefe Arterie als A. brachialis erhalten, in 15 % entsteht aus dem oberflächlichen Ast der Arterienstamm. In ca. 10 % persistieren beide Gefäße. Eine oberflächliche A. brachialis setzt sich bei Persistenz beider Arterien als A. radialis fort; sie beginnt immer proximal und ventral von der Medianusschlinge (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977; SCHIEBLER, 1977; FRICK et al., 1977).

Aus dieser Variabilität des Plexus brachialis resultiert die Tatsache, daß man praktisch nie zwei gleiche Plexus bei zwei Individuen findet. Selbst bei einem Vergleich der beiden Armgeflechte eines Individuums konnte KERR (zit. n. Mansat, 1977) nur in 39 von 63 Sektionen eine völlige Symmetrie der beiden Nervengeflechte feststellen. Die Variationen beeinflussen die Systematik der Plexusbildung nicht, da die Trunci und Fasciculi nur makroskopisch eine Einheit darstellen.

Der Plexus enthält zwei voneinander unabhängige Kompartimente, die von den Wurzeln bis hin zu den Aufzweigungen in die Nervenstränge mikroskopisch verfolgt werden können: ein hinteres Kompartiment, das einfach und relativ konstant aufgebaut ist, bestimmt für die Extensoren der oberen Extremität; und eine vordere Ebene, die hinsichtlich der Verteilung

der Nervenfasern aus C₇ komplex und variabel ist, bestimmt für die Flexoren. Der ventrale Ast aus dem Truncus medius kann sich auf verschiedene Arten auf die Fasciculi medialis und lateralis verteilen. Je nach Verlauf der Fasern aus C₇ erhält der N. ulnaris starke bis überhaupt keine Zuflüsse aus C₇.

Die beiden Nervenkompartimente sind voneinander unabhängig und tauschen in der Regel keine Fasern untereinander aus. Im Bereich der Trunci und der Plexuswurzeln sind die beiden Teile nur vom gemeinsamen Epineurium zusammengefaßt. Durch mikroskopische Untersuchungen an Nervenquerschnitten kann man den Weg der peripheren Nerven über den Plexus bis hin zu den Wurzeln verfolgen, im Plexusbereich ist eine regelrechte Kartierung der Nervenquerschnitte möglich (MANSAT, 1977; ALNOT und HUTEN, 1977).

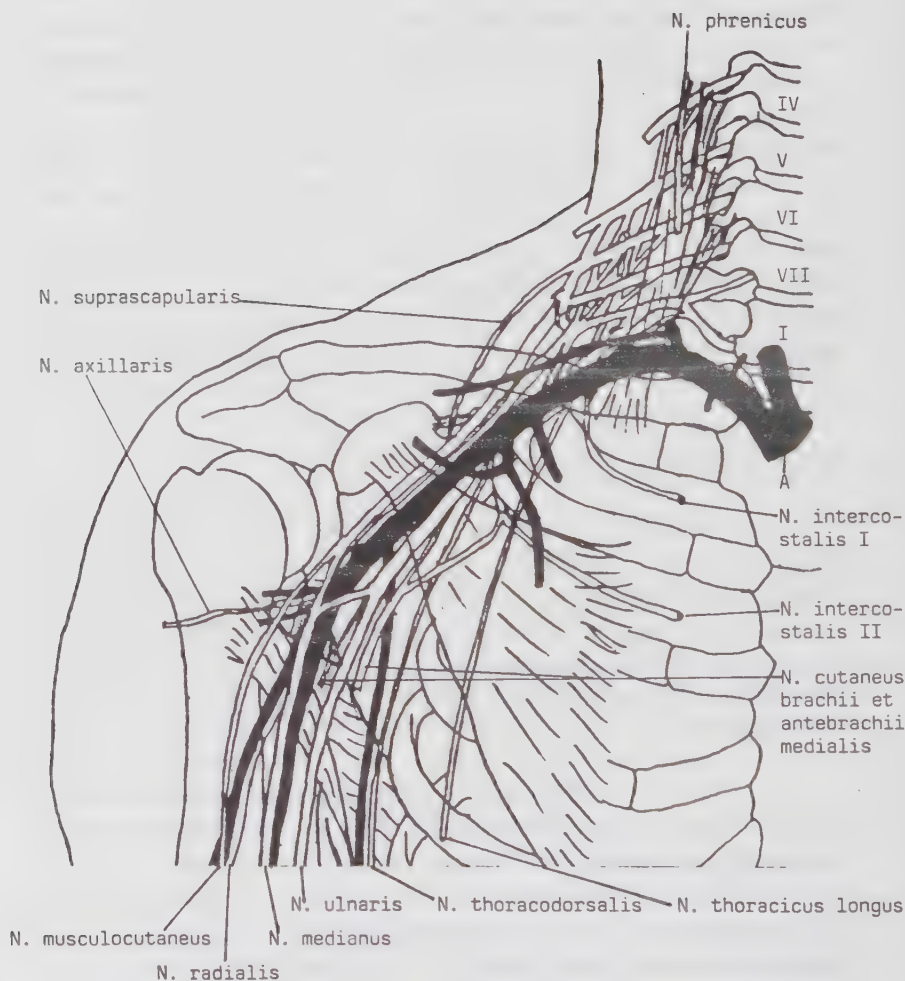
2.1.6 Topographie (Abb. 2.2)

Auf seinem Weg von der Halswirbelsäule zum Oberarm nimmt der Plexus brachialis einen sanduhrförmigen Raum ein, dessen engste Stelle am Durchgang zwischen Schlüsselbein und 1. Rippe liegt. Die Rr. ventrales der entsprechenden Spinalnerven liegen zunächst zwischen den kleinen Mm. intertransversarii anteriores et posteriores cervicis; bevor sie in die Skalenuslücke gelangen, verlaufen die Plexuswurzeln dorsal von A., V. und N. vertebralis.

Ein Blatt der Halsfaszie, die kräftige Lamina praevertebralis, bedeckt die praevertebralen Halsmuskeln und die Mm. scaleni; sie legt sich auf den Plexus und begleitet ihn in die Achselhöhle. Sie bindet die Plexuswurzeln an die Querfortsätze der Halswirbel.

Die Querfortsätze des 4. - 6. Halswirbels bilden eine vorragende, knöcherne Schiene, auf der der R. ventralis des jeweiligen Spinalnerven von der Halsfaszie und Muskelaponeurosen fest verankert wird; der 7. Halswirbel zeigt als Übergangswirbel eine geringe Schienenbildung, die Wurzel aus C₈ weist keine bedeutsame Fixation an benachbarte Strukturen auf.

In der Fossa supraclavicularis verlaufen die Nervenbündel sehr oberflächlich, sie werden nur von der Haut, dem subkutanen Bindegewebe und den Nervenscheiden geschützt. Die Nervenbündel gelangen in die Nähe der A. subclavia. Der untere Primärstamm tritt hinter die Arterie, der mitt-



A: A. subclavia mit Ästen (in der Reihenfolge des Abganges)

- A. vertebralis
- A. thoracica interna
- Truncus thyrocervicalis (mit A. supraclavicularis)
- A. thoracica suprema
- A. thoracoacromialis
- A. subscapularis
- A. circumflexa humeri posterior et anterior
- A. profunda brachii

Abb. 2.2 Topographie des Plexus brachialis (mod. n. Frick et al., 1977)

lere und der obere Stamm ordnen sich dorsal und lateral des Gefäßes an. In der Fossa supraclavicularis gerät der Plexus, insbesondere der Truncus inferior, und die A. subclavia in die Nähe der Lungenspitze. Die Plexuswurzel aus Th₁ liegt zunächst dorsal vom Ganglion stellatum; sie erreicht die Skalenuslücke entlang der Hinterfläche der Pleurakuppe (Lig. costopleurale).

In Höhe des Schlüsselbeins teilen sich die Trunci in dorsale und ventrale Äste. Diese Äste verlaufen zwischen dem mittleren Drittel des Schlüsselbeins und der 1. Rippe hindurch in die Fossa infraclavicularis. Bei extremen Stellungen der oberen Extremität wirkt der kostoklavikuläre Engpaß raumbeengend auf den Plexus. Der M. subclavius und die Fascia clavipectoralis, die den Muskel an seiner Unterseite einhüllt, überdecken als schützendes Polster die Vasa subclavia und den Plexus brachialis; sie werden deswegen selbst bei Splitterbrüchen der Clavicula in der Regel nicht gefährdet. Der Gefäß-Nervenstrang kann aber gegen die 1. Rippe gedrängt werden.

Die A. subclavia und der Plexus brachialis treten zwischen den Mm. scaleni anterior und medius, und damit hinter dem M. scalenus anterior, über die 1. Rippe; diese Konfiguration wird als hintere Skalenuslücke bezeichnet. Die V. subclavia zieht vor dem M. scalenus anterior, in der vorderen Skalenuslücke, in die Achselhöhle (sie ist mit benachbarten Strukturen so verspannt, daß sie unabhängig von Arm- oder Halsbewegungen immer offen bleibt). Die Primärstämme sind fest in die Skalenuslücke eingliedert, ihre Lage verändert sich bei Bewegungen nur wenig, die Sekundärstränge sind dagegen beweglich angeordnet.

Die A. subclavia liegt in der Skalenuslücke am weitesten ventral und direkt auf der 1. Rippe. Sie gibt dort die A. transversa colli ab, die zwischen den Plexussträngen hindurch zur Schulterregion zieht. Die A. cervicalis superficialis kreuzt den Plexus lateral von der Skalenuslücke. Die Enge der Skalenuslücke kann durch anatomische Variationen noch mehr verschmälert werden. 0,5 - 2,0 % der Bevölkerung weisen Halsrippen auf. Der Plexus brachialis und die A. subclavia ziehen über die Halsrippe hinweg. Während lange Halsrippen die Skalenuslücke von kaudal her einengen, berühren kurze Halsrippen lediglich die Plexuswurzel aus C₇ (die Halsrippenstummel stehen meist über fibröse Bande mit der 1. Rippe in Verbindung).

Manchmal existiert ein *M. scalenus minimus*, der, zwischen den Plexussträngen liegend, die Skalenuslücke unterteilt. Er zieht vom Querfortsatz des 7. Halswirbels zur 1. Rippe und strahlt auch in die Pleurakuppe ein.

Bei mäßig abduziertem (ca. 60°) Oberarm zieht das Gefäßnervenbündel von der Mitte der Clavicula zum proximalen Ende der medialen Oberarmfurche, wobei der etwas ventrolateral gelegene *M. coracobrachialis*, im Oberarmbereich der kurze Bizepskopf, als Leitstruktur dienen. Der Strang verläuft im proximalen Bereich nahe der Vorderwand der Achselhöhle. Zur dorsalen Wand gewinnt er erst im lateralen Bereich der Axilla nähere Beziehungen. Dort kreuzt er die Muskelansätze des *M. subscapularis* (zum *Tuberculum minus*) und der *Mm. latissimus dorsi* und *teres major* (zur *Crista tuberculi minoris*). Die laterale Achselhöhle wird vom Nervenstrang überlagert, die mediale bleibt frei zugänglich.

Wird der Arm abduziert, liegt das Gefäßnervenbündel dem *M. serratus anterior* an. Während es den von der 1. und 2. Rippe entspringenden Muskelzacken relativ nahe kommt, wird das Gefäß-Nervenbündel von den darunterliegenden Muskelanteilen zunehmend durch das tiefe Achselbindegewebe getrennt. Bei extremer Abduktion des Armes wird der Gefäßnervenstrang durch den engen Kontakt zum Oberarmkopf gedehnt. Die wenig elastischen Nervenbündel, v.a. des *Fasciculus posterior*, werden geschädigt; die arterielle und venöse Durchblutung wird nur eingeschränkt, da kein Gegendruck die dehnbaren Gefäße abdrückt.

Während die *V. axillaris* gleichbleibend ventro-medial von der *A. axillaris* verläuft, ändern sich die Lagebeziehungen zwischen Arterie und Nervengeflecht in der Axilla. Der *M. pectoralis minor* kreuzt das Gefäßnervenbündel und teilt seinen Verlauf in drei Abschnitte: die *Trunci* des *Plexus brachialis* behalten zunächst (zwischen dem *M. subclavius* und dem Oberrand des *M. pectoralis minor*) ihre dorsokraniale Lage zur Arterie bei; die Umlagerung zu den Faszikeln beginnt. Die *Trunci* rücken näher zusammen und gelangen in engen Kontakt zur Arterie - im seitlichen Halsdreieck befindet sich zwischen den Nervenstämmen und der Arterie noch reichlich Bindegewebe.

Hinter dem *M. pectoralis minor* (im mittleren Streckenabschnitt) wird die Umgliederung der *Trunci* weitergeführt. Der *Fasciculus lateralis* tritt unmittelbar an die laterale Seite der Arterie. Der *Fasciculus medialis* um-

greift sie von dorsal und legt sich an ihre dorsomediale Seite. Der Fasciculus posterior schließt sich der A. axillaris von dorsal an.

In der distalen Verlaufsstrecke (zwischen dem M. pectoralis minor und dem Unterrand des M. pectoralis major) wird die Faszikelbildung abgeschlossen, die Faszikel werden zu den peripheren Nervenstämmen umgruppiert. Die mediale Zinke der Medianusgabel umgreift die A. axillaris von ventral und verbindet sich nahe dem Unterrand des M. pectoralis minor mit der lateralen Zinke aus dem Fasciculus lateralis zum N. medianus. Die Arterie wird somit auf allen Seiten vom Plexus eingefasst (die Lagezeichnungen der Faszikel beziehen sich auf die A. axillaris).

Durch die Axilla ziehen ferner der N. intercostobrachialis, der sich erst hier dem Plexus anschließt, und der N. thoracicus longus, der in der derben Faszie des M. serratus anterior gut geschützt liegt. In der Axilla liegen die Blutgefäße und die Nervenstämmen in einer dicken Schicht von Fett- und Bindegewebe eingebettet. Dies ermöglicht die uneingeschränkte Verlagerung des Gefäßnervenbündels beim Gebrauch der oberen Extremität. Die Blutgefäßversorgung des Plexus brachialis ist im Hals- und Achselhöhlenbereich unterschiedlich. Der supraklavikuläre Teil des Plexus wird durch feine Äste aus den Aa. cervicalis ascendens, cervicalis superficialis, cervicalis profunda und transversa colli versorgt. Äste aus den ersten beiden Arterien ziehen mehr zu den kranialen Plexusteilen, die beiden anderen zu den kaudaleren Teilen. Die arterielle Versorgung des infraclaviculär gelegenen Teils des Plexus ist spärlicher ausgebildet; sie erfolgt über 3 - 4 kleine, direkt aus der A. axillaris entspringende Nervenarterien (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977).

Der Plexus brachialis wird durch die Clavicula in zwei Teile getrennt: Die Pars supraclavicularis umfaßt die vier kurzen Äste des Plexus zur Schultermuskulatur, die von den Trunci bzw. den Plexuswurzeln noch oberhalb des Schlüsselbeins im seitlichen Halsdreieck abgehen; als Pars infraclavicularis bezeichnet man die Fasciculi und den Übergang in die Endäste in der Achselhöhle.

Die nachfolgenden Segmentangaben beziehen sich auf FRICK et al (1977 und 1978), desgleichen die Zuordnung zur Pars supra- oder infraclavicularis. Die Segmentangaben variieren in den einzelnen Literaturstellen teilweise geringfügig.

Äste aus $C_4 - C_8$ (Th_1) ziehen noch vor der Plexusbildung zu den Mm. scaleni und dem M. longus colli. Fasern aus C_5 (C_4) können am Aufbau des N. phrenicus beteiligt sein, und im Falle einer oberen Plexusläsion geschädigt werden; dies wird vor allem nach traumatischen Läsionen eminent, wenn Synkinesien zwischen Zwerchfell und Schulter- bzw. Armmuskeln auftreten (HOLLER und HOPF, 1968; LEFFERT, 1974).

2.1.7 Äste des Plexus brachialis

Die Pars supraclavicularis besteht aus:

dorsale Äste:

- N. dorsalis scapulae aus $(C_4 -) C_5$ zu den Mm. rhomboidei und zum M. levator scapulae; entspringt meist noch von den Plexuswurzeln nahe der Wirbelsäule (eine Beeinträchtigung des Nerven im Rahmen einer Plexusläsion deutet auf eine hohe und proximal gelegene Verletzung hin, die sich zum Plexus cervicalis hin erstreckt. Nach einer Beteiligung des N. phrenicus sollte immer gesucht werden)
- N. suprascapularis aus $C_4 - C_6$ zu den Mm. supraspinatus und infraspinatus; kräftiger Ast; entspringt gewöhnlich kurz nach der Verschmelzung von C_5 und C_6 zum Truncus superior auf der Vorderfläche des M. scalenus medius in Höhe des Erbschen Punktes (ca. 3 cm über der Clavicula und nahe dem Hinterrand des M. sternocleidomastoideus)
- N. thoracicus longus aus $C_5 - C_7$ ($- C_8$) zum M. serratus anterior; entspringt meist proximal noch an den Plexuswurzeln. Seine Zuflüsse sind variabel: C_5 und C_6 steuern immer Fasern bei, während die Fasern aus C_7 inkonstant sind. C_8 steuert nur selten Nervenfasern bei

ventraler Ast:

- N. subclavius aus $C_4 - C_5$ ($- C_6$) zum M. subclavius; geht meist vom Truncus superior ab; kann den Nebenphrenicus abgeben. Solche Äste können auch direkt aus dem Plexus brachialis entspringen. Die Nebenphrenici vereinigen sich in der Regel noch im Halsbereich mit dem Nervenstamm (der N. phrenicus stammt aus C_4 mit Zuflüssen aus C_3 und/oder C_5 , er verläuft in charakteristischer Weise auf dem M. scalenus anterior). Gelegentlich wird der M. subclavius auch von einem Ast des N. phrenicus versorgt

Die Pars supraclavicularis enthält somit Äste, die vom Truncus superior bzw. den zugehörigen Plexuswurzeln abgehen, die Trunci medius und inferior geben keine bedeutenden Äste ab. Die klinische Untersuchung der von den Nn. dorsalis scapulae und thoracicus longus versorgten Muskeln kann helfen, die Höhe einer Läsion zu bestimmen. Ist zumindest einer der beiden Nerven mitbetroffen, so verschlechtert dies die Prognose einer Plexusläsion, da die Läsion sehr weit proximal liegt und sich über mehrere Wurzeln erstreckt.

Die Pars infraclavicularis setzt sich zusammen aus:

- a) Kurze Äste zum Schultergürtel, die meist von den Fasciculi abzweigen:

dorsale Äste:

- N. subscapularis aus C₅ - C₆ (- C₇) zum M. subscapularis und M. teres major; meist handelt es sich um zwei Nerven, die vom Fasciculus posterior abzweigen
- N. thoracodorsalis aus C₆ - C₈ zum M. latissimus dorsi und teilweise zum M. teres major; entspringt ebenfalls vom Fasciculus posterior, manchmal auch vom N. axillaris, seltener vom N. radialis. Die beiden dorsalen Äste werden gemeinsam auch als Nn. subscapulares bezeichnet

ventrale Äste:

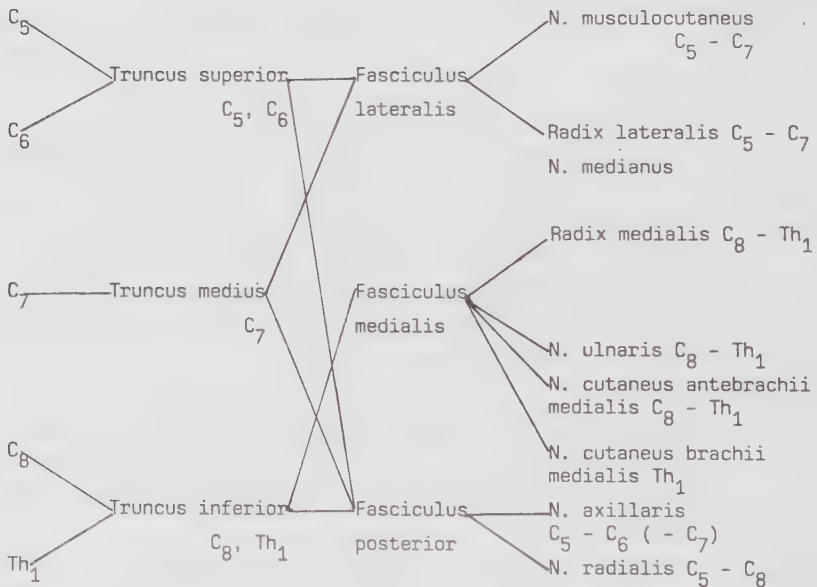
- Nn. pectorales medialis (aus C₈ - Th₁) und lateralis (aus C₅ - C₇) bilden Anastomosen und ziehen zu den Mm. pectorales major und minor (in Sonderfällen auch zu den Schlüsselbeinbündeln des M. deltoideus)

Die früher Nn. thoracici ventrales genannten Nerven sind Äste der Fasciculi medialis und lateralis. Die dissoziierte Beeinträchtigung einzelner Muskelteile im Rahmen einer Plexusläsion erlaubt die Höhe der Läsion zu bestimmen

- b) Die langen Äste entstehen auf typische Weise aus den Faszikeln (Tab. 2.1)

Der N. axillaris gehört eigentlich zu den kurzen Ästen, er wird aber immer bei den Endästen aufgezählt. Sechs Nerven ziehen im Arm peripherwärts; zwei sind reine Hautnerven und vier gemischte Nerven. Die Innervation des Armes erfolgt nach einem funktionsbezogenen Schema: Die

gesamte Streckmuskulatur wird vom N. radialis versorgt. Der N. musculocutaneus ist der motorische Nerv für die Oberarmbeuger, der N. medianus in der Hauptsache für die Unterarmbeuger und der N. ulnaris im wesentlichen für die Handmuskulatur. Der Fasciculus posterior und die Nn. axillaris und radialis gehören zum dorsalen Kompartiment des Plexus für die Extensorenseite des Armes.



Tab. 2.1 Lange Äste des Plexus brachialis

Die detaillierte motorische Innervation der einzelnen Armnerven ist Tabelle 2.2 zu entnehmen, die sensible Innervation im Bereich der oberen Extremitäten verdeutlicht die Abb. 2.3.

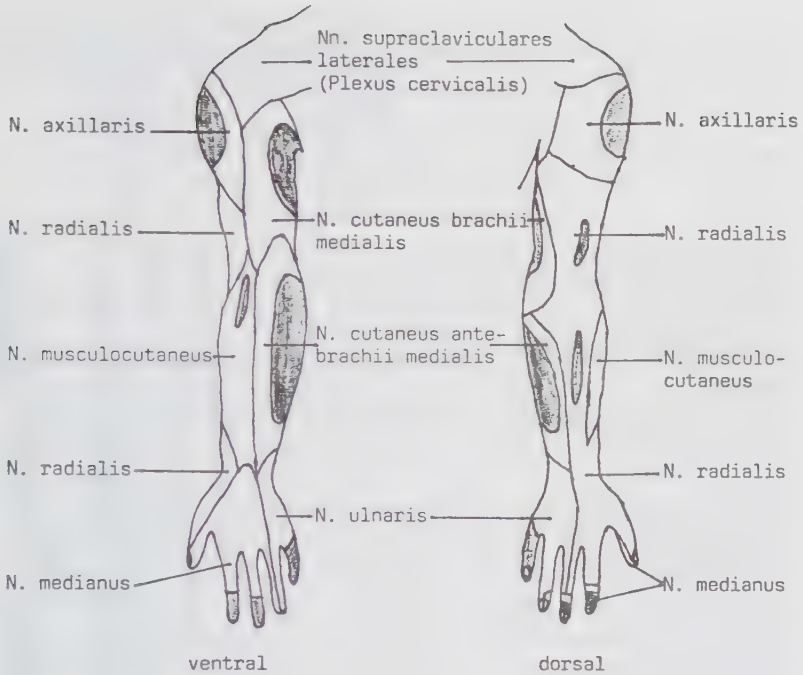


Abb. 2.3 Anatomische Hautnervenfelder der oberen Extremität (mit Autonomgebiet) (modifiziert nach Frick et al., 1977)

2.2 Läsionsformen des Plexus brachialis

Der Plexus brachialis versorgt alle Muskeln des Armes und des Schultergürtels, mit Ausnahme des M. trapezius, sensibel den Arm, nicht aber Hals und Nacken, die vom Plexus cervicalis innerviert werden. Er führt außerdem die sympathischen Fasern für die glatten Gefäß- und Hautmuskeln und für die Schweißdrüsen des Armes. Diese Fasern stammen aus dem Ganglion stellatum. - Es liegt in einer Tiefe von etwa 3 - 4 cm zwischen A. vertebralis und A. thyreoidea inferior auf dem 1. Rippenköpfchen, dorsal der Pleurakuppe.

Bei Läsionen des Plexus brachialis können das sympathische Ganglion bzw. zu- oder abführende Nervenfasern mitbetroffen sein. Störungen der Schweißsekretion im betroffenen Gebiet oder der Horner'sche Symptomenkomplex (durch Unterbrechung der sympathischen Innervation des Kopfes) sind die Folge. Die sympathischen Fasern schließen sich den Nervenstämmen (insbesondere dem N. medianus und dem N. ulnaris) an oder gelangen als periarterielle Geflechte in die Peripherie.

Die klinischen Symptome bei Armplexusläsionen sind immer gemischt motorisch und sensibel. Die sensiblen Ausfälle können gering sein, die Untersuchung der Motorik ist von großer Bedeutung. Bei Armplexusläsionen kann eine diffuse Brachialgie auftreten, die zusätzlich eine segmentale Ausstrahlung aufweisen kann (bei den unteren Plexusläsionen erfolgt die Ausstrahlung in den ulnaren Unterarm und die ulnare Handkante).

Der Schmerz ist normalerweise konstant, (anfangs meist intermittierend) stark und häufig oberhalb des Ellenbogens lokalisiert. Bei den meisten Patienten wird der Schmerz durch Armbewegungen verschlimmert und von einer verschieden stark ausgeprägten Muskelschwäche begleitet. Schmerzempfindungen können aber auch völlig fehlen. Daneben findet man bei einem Teil der Läsionen abnorme Muskeldehnungsreflexe und sympathische Dysfunktionen. Muskelatrophien treten manchmal ziemlich schnell auf. Faszikulationen sind ungewöhnlich und treten, wenn überhaupt, erst sehr spät im klinischen Verlauf auf (v.LANZ und WACHSMUTH, 1959; MUMMENTHALER und SCHLIACK, 1977; PATTEN, 1977; BODECHTEL, 1974; BROSER, 1981). Bei Läsionen des Plexus brachialis über oder hinter dem Schlüsselbein, dem "Erbschen Punkt", können viele oder auch alle Leitungsbahnen betroffen sein. Lähmungen des gesamten Plexus kommen nur verhältnismäßig selten persistierend vor. Bei einer totalen Plexuslähmung, die häufiger transitorisch nach Traumen vorkommt, sich dann aber meist mehr auf eine obere oder untere Plexusläsion zurückbildet, hängt der Arm schlaff herunter. Alle Hand- und Armmuskeln und die meisten Schultergürtelmuskeln sind gelähmt. Der Patient kann nur noch die Schulter anheben (der M. trapezius wird vom N. accessorius versorgt).

Je nach Grad und Dauer der Läsion variiert die Sensibilitätsstörung. Bei vollständiger Unterbrechung der Nervenleitung hat sie Handschuhform und reicht bis zur Mitte des Oberarms, auf der Beugeseite etwas höher.

Der proximale Teil des Hautfeldes des N. cutaneus brachii medialis bezieht häufig auch Fasern aus dem N. intercostobrachialis aus Th₂, der sich dem Plexus erst weiter distal anschließt (siehe Abb. 2.1) und deswegen meist von der Läsion verschont bleibt. An der Hand treten ausgeprägte trophische Störungen auf. Fast regelmäßig ist auch der N. phrenicus mitbetroffen.

Wesentlich häufiger geschehen teilweise Plexusläsionen. Wird der Plexus brachialis geschädigt und betrifft diese Schädigung nur einzelne Plexusanteile, so können daraus stark wechselnde Lähmungsbilder entstehen. Die Analyse der motorischen und sensiblen Ausfälle ermöglicht die ungefähre Lokalisation der Läsion. Ist keine detaillierte Angabe über die Läsion möglich (hohe Variabilität des Plexus brachialis!), beschränkt man sich darauf, die Läsion einer der zwei häufigsten Typen, der oberen bzw. der unteren Armplexusläsion zuzuordnen (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977; BODECHTEL, 1974; PATTEN, 1977; BROSER, 1981; MUMENTHALER, 1980).

Die obere Armplexusparese, die sog. (Duchenne-) Erbsche Lähmung, betrifft im wesentlichen die aus den Plexuswurzeln C₅ und C₆ stammenden Nervenfasern bis hin zum Truncus superior. Es handelt sich hierbei um die klinisch wichtigste teilweise Plexusläsion. Sie ist gekennzeichnet durch die Lähmung der Abduktoren und Außenrotatoren des Schultergelenks (man findet einen Schulterhochstand der betroffenen Seite); außerdem ist die Beugung im Ellenbogengelenk und die Supination des Unterarms beeinträchtigt (der Unterarm steht in Pronationsstellung).

Von den langen Nervenästen sind vor allem der N. musculocutaneus und der N. axillaris betroffen. An motorischen Ausfällen dominieren: M. deltoideus, M. coracobrachialis, M. biceps brachii, M. brachialis, M. brachioradialis, M. supinator. Manchmal können auch einige Dorsalexpressoren der Hand und einige weitere Schultergelenkmuskeln (Mm. rhomboidei, M. supraspinatus, M. infraspinatus, M. teres major, seltener: M. subscapularis, M. serratus anterior), partiell auch der M. triceps brachii sowie die klavikuläre Portion des M. pectoralis major mitbetroffen sein.

Die Mm. serratus anterior, latissimus dorsi, triceps brachii, pectorales bleiben in der Regel funktionstüchtig, da sie auch von kaudalen Wur-

zeln Nervenfasern erhalten. Dies ändert sich, wenn zusätzlich noch eine mittlere Plexusläsion (C_7) vorliegt. Die Lähmung der Mm. rhomboidei, levator scapulae, serratus anterior (und scaleni) tritt nur auf, wenn die Läsion sehr hoch liegt, noch proximal der Nervenabgänge des N. dorsalis scapulae und des N. thoracicus longus, also hauptsächlich bei traumatischen Wurzelausrissen (siehe Abb. 2.1). Meistens bleiben diese Muskeln verschont.

Bleiben der N. suprascapularis und der N. thoracicus longus von der Läsion ausgeschlossen und sind gleichzeitig die lateralen Rotatoren des Humerus gelähmt, so kann die Läsion ziemlich genau lokalisiert werden. Sie liegt in der Gegend des Erbschen Punktes, an dem die 5. und 6. cervicale Wurzel sich zum Truncus superior zusammenschließen. Ist zusätzlich nur einer von den Muskeln, die von den oben genannten beiden Nerven versorgt werden, gelähmt, so liegt die Läsion zwar supraklavikulär, sie ist aber nicht mehr genau lokalisierbar.

Bedingt durch die Schwäche der Mm. extensor carpi radialis longus und brevis ist die Radialabduktion im Handgelenk nur noch abgeschwächt möglich. Aufgrund der motorischen Ausfälle findet man ein recht typisches Bild: Der Arm hängt schlaff herunter - der Humerus steht in Abduktionsstellung und kann in keiner Ebene aktiv bewegt werden - und ist nach innen rotiert, die Handfläche wird dadurch von hinten sichtbar. Im englischen Sprachgebrauch wird diese klassische Dysfunktionsstellung als "policeman's" - oder "porter's" - bzw. "waiter's tip" - Haltung des Armes bezeichnet ("Kellner, der auf sein Trinkgeld wartet"). Biceps- und Brachioradialis-Reflex fehlen oder sind abgeschwächt; die übrigen Armmuskelreflexe sind auslösbar.

Der distale Unterarm und die Hand sind normalerweise nicht betroffen. Manchmal tritt an der radialen Seite des Unterarms und der Hand, an der Außenseite des Oberarms und/oder an der lateralen Seite der Schulter über dem M. deltoideus ein Sensibilitätsverlust auf. Beeinträchtigungen der Empfindung können ganz fehlen bzw. nur gering ausgeprägt sein.

Das verhältnismäßig häufige Auftreten der Erbschen Lähmung erklärt sich aus der ungeschützten Lage der kranialen Plexuswurzeln bei Traumen. Aber auch die engen Lagebeziehungen dieser Wurzeln zur 1. Rippe, zum Schlüsselbein und zu den Querfortsätzen der Halswirbel prädestiniert sie

für Läsionen. Betrifft die Läsion einen Brachialplexustyp, der starke Zuflüsse aus C₄ erhält, kann der N. phrenicus mitgelähmt sein (v. LANZ und WACHSMUTH, 1959; BODECHTEL, 1974; FRICK et al., 1977; DAVIS et al., 1978; PATTEN, 1977; BROSER, 1981; MUMENTHALER, 1980).

Die untere Plexuslähmung, die sog. (Déjerine-) Klumpke'sche Lähmung, entsteht durch Läsion der aus den Plexuswurzeln C₈ und Th₁ hervorgehenden Nervenfasern. Sie betrifft entweder die Wurzeln oder den Truncus inferior und schädigt besonders den N. ulnaris. Sie ist infolge der geschützten Lage dieser Segmente in der Tiefe nur selten Folge eines Traumas. Doch beim Scalenus-Syndrom und Pancoast-Tumoren werden vor allem diese Wurzeln betroffen; sie ist insgesamt gesehen aber seltener als die Erb'sche Form.

Es besteht eine Parese der kleinen Handmuskeln (Mm. interossei, Mm. lumbricales, die Thenar- und Hypothenarmuskulatur), seltener der langen Fingerbeuger (Mm. flexor digitorum profundus und superficialis, M. flexor pollicis longus) und der Flexoren des Handgelenks (v.a. M. palmaris longus, M. flexor carpi ulnaris), M. pronator teres und M. flexor carpi radialis bleiben ausgespart. Es entsteht das Bild einer kombinierten Medianus-Ulnaris-Lähmung an der Hand. Die Muskelschwäche manifestiert sich meist zuerst und am deutlichsten im M. abductor pollicis brevis.

Der M. triceps brachii und die langen Strecker der Finger und des Handgelenks bleiben in der Regel verschont, die Unterarmextensoren und die Extensoren des Daumens können ausnahmsweise geringgradig beteiligt sein. Auch der M. pectoralis major kann mitbetroffen sein und Muskelschwäche zeigen, aber der Muskel wird von zwei Nerven aus mehreren Segmenten versorgt; die Stärke der beiden Nerven ist variabel, so daß auch die Ausfälle variieren. Es kann zur Ausbildung einer Krallenstellung der Finger mit Hyperextension im Grundgelenk und Flexionsstellung in den Mittel- und Endgelenken kommen (ähnlich einer peripheren Ulnarislähmung). Die atrophischen Lähmungen sind variabler als bei der oberen Plexuslähmung.

Anders als bei der Erbschen Lähmung wird bei der unteren Plexusparese die Sensibilität in der Regel mitbetroffen. Sensible Ausfälle treten an der ulnaren Seite der Hand (bis in Klein- und Ringfinger) und des Unterarms (zusätzlich an der medialen Seite des Oberarms) auf.

Häufig findet man im sensiblen Verteilungsareal, v.a. an der Hand, auch trophische Störungen. Ursache ist die Schädigung der vasomotorischen und trophischen Fasern. Die Haut der Palma manus kann trocken, kalt und livide verfärbt und seltener auch keratotisch sein. Die Fingernägel sind brüchig. Trophische Ulcera v.a. am kleinen Finger, z.B. durch Verbrennungen mit Zigaretten, heilen nur sehr schlecht.

Liegt die Läsion weiter proximal noch vor dem Abgang des R. communicans albus der 1. Thorakalwurzel zum Ganglion stellatum (bzw. wird dieser R. communicans albus aus Th₂ selbst geschädigt) - die sympathischen okulopupillären Fasern kommen aus Th₁ - Th₃ - oder wird das Ganglion stellatum direkt betroffen - im Ganglion stellatum werden die Fasern aus Th₁ - Th₃ zur Iris umgeschaltet - so wird die Klumpkesche Lähmung von einem Horner-Syndrom begleitet: Ptosis, ipsilaterale Miosis und Enophthalmus. Gleichzeitig tritt auf der gleichen Gesichtshälfte Anhidrose und eine Erhöhung der Temperatur auf, manchmal auch eine Hautrötung infolge der Vasokonstriktorenlähmung (v. LANZ und WACHSMUTH, 1959; MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977; BROSER, 1981; PATTEN, 1977; BODECHTEL, 1974; MUMENTHALER, 1980).

Neben der Erbschen und der Klumpkeschen Lähmung, den häufigsten Läsionstypen, kann man noch einige weitere Formen unterscheiden:

Die Mittlere Plexuslähmung entsteht durch Verletzung der Wurzel aus C₇ oder des Truncus medius. Es wird vor allem das proximale Verteilungsgebiet des N. radialis geschädigt. Der M. brachioradialis, der hauptsächlich von C₅ und C₆ aus versorgt wird, bleibt verschont. Man findet eine Schwäche des M. triceps und der vom Truncus medius innervierten Extensoren.

Sensible Ausfälle können an der Streckseite des Unterarms oder an der radialen Seite des Handrückens (bis zum Zeige- und Mittelfinger hin) auftreten. Der Sensibilitätsverlust ist aber unbedeutend und auf ein sehr kleines Gebiet beschränkt; meist findet man, ähnlich einer peripheren Radialisläsion, überhaupt keine sensiblen Ausfälle. Vasomotorische und sekretorische Störungen treten in der Regel nicht auf. Eine Verletzung des mittleren Primärstranges wird isoliert nur sehr selten beobachtet (meist eng begrenzte, tief reichende Traumen: Stichverletzungen), sie ist jedoch gelegentlich mit einem der beiden anderen Typen kombiniert

(PATTEN, 1977; v. LANZ und WACHSMUTH, 1959; LEFFERT, 1974; DAVIS et al., 1978; BROSER, 1981; Chusid, 1978).

Die drei bisher genannten Typen, bei denen die Läsion im Bereich der Trunci oder Plexuswurzeln lag, werden als Gruppe der supraklavikulären Läsionen zusammengefaßt. Die Läsionen betreffen hauptsächlich segmentäres Nervenmaterial, so daß die daraus resultierenden Lähmungen eher segmentale Ausfälle zur Folge haben.

Der Plexus kann aber auch infraklavikulär im Bereich des Faszikel und der Abgänge der peripheren Nerven geschädigt werden, wobei aber auf die Faszikel beschränkte Läsionen wesentlich seltener sind als die Erbsche oder die Klumpkesche Lähmung. Häufig erfolgt eine Verletzung des Plexus brachialis auf mehreren Ebenen: Fasciculi, Trunci und Plexuswurzeln. Das klinische Bild einer Faszikelschädigung ist einer peripheren Nervenverletzung ähnlich. Es sind keine Nerven beteiligt, die in Höhe der Trunci oder der Plexuswurzeln abgehen, außerdem tritt kein Horner-Syndrom auf.

Der wichtigste infraklavikuläre Lähmungstyp des Plexus brachialis betrifft nach PATTEN (1977) den Fasciculus posterior noch vor oder kurz nach dem Abgang des N. axillaris (siehe Abb. 2.1). Betroffen ist somit der N. radialis mit oder ohne N. axillaris. Wird nur der N. radialis in der Axilla geschädigt, ist der M. triceps und die Hand- und Fingerextensoren, einschließlich des M. brachioradialis paretisch, da der gesamte Nervenstamm betroffen ist (Unterschied zur mittleren Plexuslähmung). Es zeigt sich das typische Bild einer "Fallhand" und bei gezielter Suche eventuell ein Sensibilitätsverlust über dem 1. Spatium interosseum am Handrücken oder einem schmalen Streifen der dorsalen Seite von Unter- und Oberarm. Sie entsteht z.B. durch Lymphknotenmetastasen eines Mammacarcinoms oder auch beim längeren Gebrauch der früher üblichen Krücken, bei denen das Körpergewicht auf der Achsel ruhte und das Gefäß-Nervenbündel gegen den Oberarmkopf gedrückt wurde ("Krückenlähmung"); bei den heute gebräuchlichen Krücken ruht das Gewicht auf der Handfläche.

Liegt die Läsion noch weiter proximal, ist zusätzlich zum N. radialis auch der N. axillaris betroffen. Neben der Parese aller Armstrecker findet man eine Schwäche der zweiten 90 ° der Schulterabduktion auf-

grund der Lähmung des M. deltoideus. Sensible Ausfälle können zusätzlich an der lateralen Seite der Schulter über dem M. deltoideus auftreten.

Selten liegt die Läsion noch weiter zentral, so daß auch der N. subscapularis und der N. thoracodorsalis mitgeschädigt werden: Schwäche bei der Innenrotation und Abduktion des Armes. Löst sich der N. suprascapularis erst weit distal vom Bündel ab, kann auch er betroffen sein (PATTEN, 1977; BROSER, 1981; DAVIS et al., 1978; FRICK et al., 1977).

Wird der Fasciculus lateralis geschädigt, so sind die vom N. musculocutaneus und der lateralen Zacke des N. medianus innervierten Muskeln paretisch. Dies sind alle vom N. medianus innervierten Muskeln bis auf die kleinen Handmuskeln, es ist nur das proximale Medianusgebiet betroffen. Daraus resultiert eine Schwäche der Beugung und Pronation des Unterarms. Manchmal wird auch der N. pectoralis lateralis mitgeschädigt, so daß eine Schwäche bei der Abduktion des Armes festgestellt werden kann. Sensible Ausfälle sind gewöhnlich nur gering ausgeprägt und auf ein kleines Gebiet an der radialen Seite des Unterarms (und der Hand) begrenzt (PATTEN, 1977; BROSER, 1981; DAVIS et al., 1978).

Eine Läsion des Fasciculus medialis ähnelt einer kombinierten Medianus-Ulnaris-Lähmung. Die von N. ulnaris und der medialen Zinke des N. medianus (= distaler Anteil des N. medianus) versorgten Muskeln sind paretisch; daraus resultiert ein weitgehender Funktionsverlust der Hand. Durch Läsion der Fasern zum N. cutaneus brachii medialis und N. cutaneus antebrachii medialis treten auch sensible Ausfälle an der medialen Seite der Hand, des Unter- und Oberarms auf (PATTEN, 1977; BROSER, 1981; DAVIS et al., 1978).

Eine kurze Zusammenfassung der Symptome bei den einzelnen Läsionsformen zeigt Tab. 2.3.

Obere Plexusläsion (C₅, C₆):

Häufigste Läsion
Abduktoren der Schulter
Außenrotatoren (Hand einwärtsrotiert)
Beuger Ellenbogen
M. supinator
(M. triceps)

Dorsaler Faszikel:

M. deltoideus
M. triceps
(M. brachioradialis)
Hand- und Fingerstrecker
Sensibilitätsstörung lateraler Oberarm und radialer Un-

Obere Plexusläsion (C₅, C₆):

(Handextensoren)
(einige weitere Schulterblattmuskeln)
(Sensibilität vermindert an Außenseite der Schulter und radialem Unterarm)

Untere Plexusläsion (C₈, Th₁):

Kleine Handmuskeln bewirken Krallen-
Lange Fingerbeuger stellung der Finger
(Handbeuger)
Sensibilitätsstörung ulnare Hand und
ulnare Unterarmkante
(Horner-Syndrom)

Mittlere Plexusläsion (C₇):

M. triceps
M. pectoralis
Lange Fingerbeuger
Sensibilitätsstörung mittlere Finger

Dorsaler Faszikel:

terarm

Lateraler Faszikel:

M. biceps brachii
(M. brachioradialis)
M. pronator quadratus
(Hand- und Fingerflexoren)
Sensibilitätsstörung radia-
ler Unterarm und radiale Hand-
partie

Medialer Faszikel:

Mm. interossei und ulnare
lumbricales
Thenar
Ulnare Hand- und tiefe Fin-
gerflexoren
Sensibilitätsstörung ulnare
Handbereiche

Tab. 2.3 Symptome verschiedener Formen von Plexusläsionen (modifiziert nach Mumenthaler, 1980)

3. Syndrom der oberen Thoraxapertur (Thoracic outlet Syndrom)

3.1 Historischer Überblick

Die Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur regen seit der Jahrhundertwende zu immer neuen pathophysiologischen Überlegungen an, vereinzelte Fallbeschreibungen tauchen auch schon früher auf. HARVEY (zit. n. Roeder et al., 1973) schildert bereits 1627 eine möglicherweise durch Kompression des Gefäßnervenbündels im Schulterbereich hervorgerufene Symptomatik. Die erste sichere Beschreibung eines Halsrippensyndroms stammt aus dem Jahr 1821; COOPER (zit n. Roeder et al., 1973)

berichtet über ein Ischämiesyndrom an einer Hand mit Nekrosen der Fingerspitzen bedingt durch Druck einer Halsrippe auf die A. subclavia. 1860 diagnostizierte WILLSHIRE (zit. n. Pollak, 1980) zum ersten Mal ein (überwiegend) durch neurologische Symptome gekennzeichnetes Halsrippensyndrom. Ein Jahr später, 1861, führte COOTE (zit. n. Hölzl et al., 1971) erstmals eine operative Dekompression der oberen Thoraxapertur durch; nach Entfernung einer Halsrippe, die auf die A. subclavia drückte, trat eine deutliche Besserung der Beschwerden ein. 1907 veröffentlichte KEEN (zit. n. Hill, 1940), 1913 SARGENT (zit. n. Brannon, 1963), Methoden zur operativen Entfernung von Halsrippen. THORBURN (zit. n. Lascelles et al., 1977) beschrieb 1907 den Symptomenkomplex, der durch Halsrippen hervorgerufen wird, recht gut: Er betonte die Bedeutung der neurologischen Zeichen, die Prädilektion für Frauen, die charakteristische Verteilung von Schmerzen und Paraesthesien entlang der Ulnarseite des Unterarms und die Atrophie der Thenarmuskulatur. Form und Verlaufsrichtung der Überzähligen Rippe sind wichtiger als ihre eigentliche Größe. Diese Kriterien haben im wesentlichen auch heute noch Gültigkeit.

Bereits 1903 beschrieb BRAMWELL (zit. n. Frankel und Hirata, 1971) ein Engpaßsyndrom der oberen Thoraxapertur, das durch eine normale erste Rippe verursacht wurde. STOPFORD und TELFORD (1919, zit. n. Brannon, 1963) berichteten über die sehr guten Ergebnisse durch Teilresektion der ersten Rippe. BRICKNER (1927) beobachtete die Zerrung der Th₁-Wurzel durch eine normale erste Rippe; er betont die Bedeutung der Skalenotomie bei der Durchführung der operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur.

Ebenfalls im Jahr 1927 veröffentlichten ADSON und COFFEY ihre Untersuchungsergebnisse; sie bestätigten die Theorie MURPHYS, der 1905 gefordert hatte, daß die neurovaskulären Strukturen durch Druck des M. scalenus anterior (bei gleichzeitig vorhandener Halsrippe) geschädigt würden. Der M. scalenus anterior spielt bei der Entstehung von Beschwerden bei Halsrippen eine wichtige Rolle. Die Halsrippe drückt den Plexus und die Arterie gegen den M. scalenus anterior; der M. scalenus anterior ist deswegen ein essentieller Faktor bei der Auslösung der Beschwerden. ADSON und COFFEY (1927) maßten der Skalenushypertrophie die größte Bedeutung als ätiologisch auslösenden Kompressionsfaktor zu, sie propagierten die (supraklavikuläre) Skalenotomie ohne Halsrippenresektion als opera-

tiven Eingriff. Acht Jahre später vertraten OCHSNER et al. (1935) in ihrem Artikel über das "Scalenus anticus (Naffziger)-Syndrom" die Auffassung, daß die Hypertrophie des M. scalenus anterior allein, d.h. auch bei Fehlen von Halsrippen, Ursache einer Kompression des Plexus brachialis sein könne.

Durch Fibrosierung und Spasmus des Muskels kommt es zur Anhebung der ersten Rippe. Die Symptome des Skalenussyndroms gleichen dem bei Halsrippen beobachtbaren Beschwerdebild. Man spricht heute z.B. noch von "Scalenus-Halsrippen-Syndrom" (HÖLZL et al, 1971), bzw. von Skalenussyndrom mit oder ohne Halsrippe (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977). Die Auffassung, daß die Skalenotomie allein ausreichend sei, die obere Thoraxapertur zu dekomprimieren, wurde weithin, aber nicht generell akzeptiert. Einige Autoren, wie TELFORD und MOTTERSHEAD (1948), bezweifelten in den späten vierziger Jahren die Existenz des Scalenus anticus-Syndroms.

Die seit Adson und COFFEY (1927) überwiegend durchgeführte Skalenotomie erbrachte keine zufriedenstellenden Resultate. RAAF berichtet 1955, daß sich bei der Hälfte seiner Patienten mit der präoperativen Diagnose Scalenus anticus-Syndrom (ohne radiologisch nachweisbare Halsrippen) nur durch die Durchtrennung des M. scalenus anterior die Beschwerden nicht gebessert hätten. Intraoperativ zeigte sich bei 43 % der durchgeführten Operationen, daß die neurovaskulären Strukturen nicht durch den M. scalenus anterior, wie zuerst angenommen worden war, sondern durch andere Faktoren (pathologische Bänder, erste Rippe, M. scal. med.) komprimiert wurden.

In den vierziger Jahren wurde in der Literatur eine Reihe neuer Syndrome beschrieben, bei denen primär in den meisten Fällen eine konservative Behandlung empfohlen wurde: FALCONER und WEDDELL entdeckten 1943 das Kostoklavikularsyndrom. Vor ihnen hatten schon LEWIS und PICKERING (zit. n. Dorazio und Ezzet, 1979) 1934 erstmals auf die Bedeutung eines verschmälerten kostoklavikulären Raumes für die Entstehung von Kompressionssymptomen hingewiesen. 1945, zwei Jahre nach der Publikation des Kostoklavikularsyndroms, veröffentlichte WRIGHT seine Arbeit über das Hyperabduktionssyndrom.

WRIGHT (1945) beschrieb den Raum hinter dem Ansatz des M. pectoralis minor und unter dem Proc. coracoideus als möglichen Ort einer Kompression des Gefäßnervenbündels bei Hyperabduktion des Armes. Beide Artikel

versuchen, Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur zu erklären, die ohne anatomische Fehlbildungen auftreten. Die Entdeckung verschiedener Engpaßsyndrome an den peripheren Nerven des Armes, insbesondere sei hier das Karpaltunnelsyndrom erwähnt, sorgte für zusätzliche Verunsicherung.

Die hohe Mißerfolgsrate bei der Skalenotomie und die Entdeckung neuer Syndrome führten ab 1940 zur allgemeinen Verwirrung und zur Zurückhaltung gegenüber operativen Maßnahmen; die Patienten wurden soweit möglich konservativ behandelt.

In den letzten Jahren propagieren viele Autoren, es sei vor allem auf CLAGETT (1962) und ROOS (1971) verwiesen, aufgrund neuer pathophysiologischer Erkenntnisse wieder vermehrt operative Eingriffe. Die chirurgische Behandlung wurde von der Skalenotomie wieder auf die Resektion der ersten Rippe umgestellt. Die Entfernung einer normalen ersten Rippe bringt gute Erfolge und stellt heute die bevorzugte Therapie für eine dauerhafte Dekompression der oberen Thoraxapertur dar.

Zu Beginn des zwanzigsten Jahrhunderts stand die vaskulär-mechanische Komponente im Vordergrund der pathophysiologischen Überlegungen (HILL, 1940; TELFORD und STOPFORD, 1931). Die meisten Untersuchungsmethoden beschränkten sich auf den Nachweis der vaskulären Schädigung. Erst PEET et al. haben 1956 die einzelnen neurovaskulären Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur neu herausgearbeitet.

ROOS (1971) betont, daß die neurologischen Symptome früher und häufiger als die vaskulären Zeichen vorhanden seien. Verwirrung stiftete die Anerkennung des Karpaltunnelsyndroms als eigenständige Erkrankung. Es tauchten allgemein Zweifel auf, ob nicht einige Patienten aus älteren Berichten in Verkennung einer peripheren Medianusschädigung am Handgelenk als Skalenus- oder Halsrippensyndrom fehldiagnostiziert und falsch therapiert worden waren.

WILSON (zit. n. Iascelles et al., 1977) beschrieb 1913 die "partielle Thenaratrophy" als Ausdruck eines Halsrippensyndroms; die Muskelatrophie blieb auf den lateralen Teil der Thenargruppe mit den Mm. abductor pollicis brevis und opponens pollicis beschränkt. Gleichzeitig traten in dieser Patientengruppe Sensibilitätsstörungen an der radialen

Handseite auf. Diese Symptomatik spricht am ehesten für ein Karpaltunnelsyndrom.

Hier wird deutlich, daß das Vorliegen eines möglichen Kompressionsfaktors nicht zur entsprechenden Erkrankung führen muß. Die Kontroversen über die Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur und den Wert und die Art des chirurgischen Eingriffs dauern bis heute an.

3.2 Pathophysiologie

Der Schultergürtel muß zwei funktionell entgegengesetzten Forderungen gerecht werden: hohe Beweglichkeit bei gleichzeitig hoher Belastbarkeit. Selbst geringfügige anatomische Veränderungen, besonders im Bereich der Skalenuslücke, können eine Irritation der neurovaskulären Strukturen hervorrufen. Die topographischen Verhältnisse an der oberen Thoraxapertur (s. Abb. 3.1) zeigen, daß der Plexus brachialis auf seinem Weg von den Intervertebralöffnungen in die Achselhöhle drei präformierte, physiologische Engstellen passieren muß. An diesen von fibromuskulären und knöchernen Strukturen eingefassten Engstellen findet das Gefäßnervenzusammenhangsbündel normalerweise genügend Platz; unter bestimmten Umständen jedoch können die neurovaskulären Strukturen mechanisch geschädigt werden. Die Topographie im Ursprungsbereich der Extremität wird von vielen Faktoren beeinflusst: Anatomische Varianten spielen ebenso eine Rolle, wie akute oder chronische Gewalteinwirkung von außen.

- 1) Zunächst ziehen die Primärstämme des Plexus brachialis (bzw. die Plexuswurzeln) - dorsal der A. subclavia verlaufend - durch die hintere Skalenuslücke, einem dreieckigen Raum zwischen der ersten Rippe und den nach oben spitzwinklig zusammenlaufenden Mm. scaleni anterior und medius. Die V. subclavia erreicht das obere Mediastinum durch die vordere Skalenuslücke, sie verläuft vor dem M. scalenus anterior über die erste Rippe und wird an dieser Stelle in der Regel nicht in ihrem Verlauf beeinträchtigt.
- 2) Gemeinsam mit der Vene gelangen Arterie und Plexus zwischen der ersten Rippe und dem Schlüsselbein hindurch in die Achselhöhle. Die Vene verläuft am medialen Winkel des Kostoklavikularspaltes, Arterie und Nervenplexus folgen nach lateral.

- 3) Der mehr flächige Korakopektoralraum liegt hinter dem M. pectoralis minor, nahe an dessen Ansatz am Processus coracoideus des Schulterblattes. Er wird durch den Proc. coracoideus, den M. pectoralis minor und die Außenflächen der dritten und vierten Rippe begrenzt. Gefäße und Nerven können bei Hyperabduktion des Armes nicht nach oben ausweichen, sie werden an den Ansatz des M. pect. min. gepreßt.

Die kaudalen Anteile des Plexus brachialis verlaufen physiologischerweise zunächst schräg nach kraniolateral und erfahren gemeinsam mit der A. subclavia über der ersten Rippe eine leichte Knickbildung.

Die erste Rippe ist am Aufbau der Skalenuslücke und des Kostoklavikularspaltes beteiligt, sie nimmt eine Schlüsselstellung in den pathophysiologischen Überlegungen zur Entstehung der Kompressionssyndrome ein. POL-LAK (1980), der eine gute Übersicht über mögliche Variationen der topographischen Verhältnisse der Schulterregion zusammengestellt hat, führt zusätzlich noch die "obere Thoraxapertur" an, die von der Wirbelsäule, dem Brustbein und der ersten Rippe (bzw. einer Halsrippe) begrenzt wird. Die Kompression des Plexus brachialis an dieser Stelle wird aber von den meisten Autoren als ein Syndrom der hinteren Skalenuslücke betrachtet und der Begriff "obere Thoraxapertur" im erweiterten Sinn als Oberbegriff für alle drei Engstellen verwendet.

Der Krankheitswert der drei Engpässe nimmt von proximal nach distal ab, das Ausmaß der bewegungsabhängigen Veränderungen dagegen zu. Irritationen der neurovaskulären Strukturen im Korakopektoralraum besitzen nur funktionellen Charakter, die Kompressionwirkung ist von der Armposition abhängig (dies zeigt die mehrjährige Leidensgeschichte Michelangelos während der Arbeiten an den Deckengemälden der Sixtinischen Kapelle). (HIRNER et al., 1981; VAUBEL und HIRNER, 1978)

Die drei physiologischen Engstellen, die der Plexus brachialis und die Vasa subclavia auf ihrem Weg in die Axilla passieren müssen, werden von verschiedenartigen Faktoren beeinflusst, wobei einige wahrscheinlich erst additiv zur Manifestation eines Kompressionssyndroms führen (siehe Tab. 3.1).

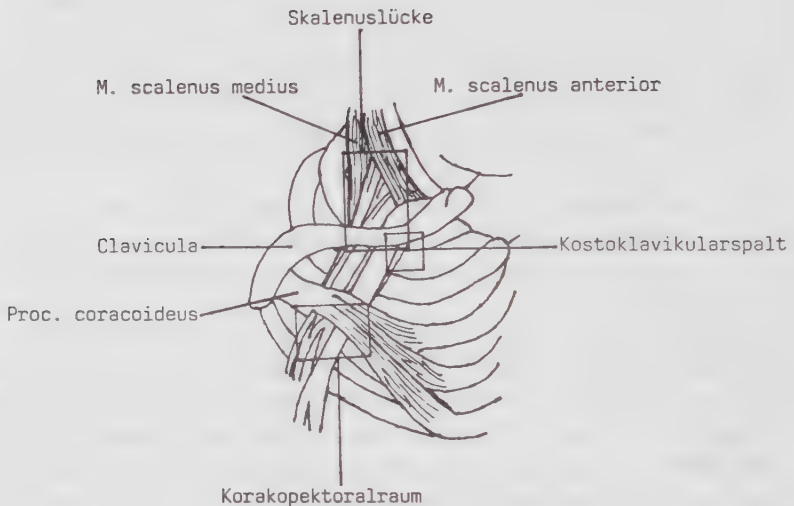


Abb. 3.1 Halbschematische Darstellung der oberen Thoraxapertur mit Kennzeichnung der physiologischen Engstellen (nach Sanders et al., 1968)

1) Kongenitale Faktoren:

- Halsrippe
- atypische Ligamente
- Mißbildungen der ersten Rippe (oder des Schlüsselbeins)
- atypischer Gefäßverlauf
- Anomalien im Verlauf und Ansatz der Mm. scaleni ant. und/oder med.
- M. scalenus minimus
- Anomalien der Plexusbildung und des Plexusverlaufs

2) Physiologische Faktoren:

- Absinken des Schultergürtels im zweiten und dritten Lebensjahrzehnt
- Verlauf der Sehne des M. pectoralis minor

3) Konstitutionelle Faktoren:

- Hochstand (Steilstand über 45 °) der 1. Rippe beim asthenischen Habitus
- Trainingszustand der Schultergürtelmuskulatur

4) Erworbene Faktoren:

- Exostosen (der ersten Rippe) und Kallusbildung bzw. Pseudarthrose (der Klavikula) nach Frakturen
- Hypertrophie der Mm. scaleni (bei Berufsexposition) (oder des M. subclavius)
- Fibrosierung der Mm. scaleni (meist nach HWS-Trauma)
- Narbengewebe (nach früheren Operationen im Bereich der oberen Thoraxapertur)
- retrosternale Dislokation des Schlüsselbeins

Tab. 3.1 Disponierende Faktoren für die nicht-traumatische Schädigung des Plexus brachialis (und der A. und V. subclavia) durch Verengung der oberen Thoraxapertur

In der Regel müssen mehrere Faktoren zusammenwirken, um die neurovaskulären Strukturen mechanisch (durch Druck oder Zug) zu schädigen. Das Vorhandensein eines oder mehrerer prädisponierender Faktoren muß nicht unbedingt Symptome verursachen oder kausal für eine bestehende Kompressionssymptomatik verantwortlich sein. Alle prädisponierenden Faktoren wurden bei asymptomatischen Personen beschrieben; dies erschwert zusätzlich die Interpretation derartiger Befunde.

Meist treten die Symptome nur einseitig auf, auch wenn die prädisponierenden Faktoren bilateral ausgebildet sind. Viele Personen bekommen trotz deutlicher pathologischer Strukturen nie Beschwerden: nur ein geringer Prozentsatz, z.B. von Halsrippenträgern, entwickelt Symptome, während die meisten Halsrippen klinisch stumm bleiben (POLLAK, 1980; BRANNON, 1963; GILLIATT et al., 1970; THOMPSON und HERNANDEZ, 1979).

Die Verschmälerung der vorbestehenden Engstellen durch das physiologische Absinken des Schultergürtels im zweiten und dritten Lebensjahrzehnt, führt zu einer Verminderung des Neigungswinkels des Schlüsselbeins und stellt wahrscheinlich den wichtigsten Auslösefaktor für die klinische Manifestation einer Plexusschädigung durch Kompression an der oberen Thoraxapertur dar (OCHSNER et al., 1935; NAFFZIGER und GRANT, 1938; HIRNER et al., 1981).

Menschenaffen besitzen einen weiten Kostoklavikularraum, da ihre Schulterblätter eleviert und der akromiale Teil der Schlüsselbeine dadurch hoch gelegen ist (POLLAK, 1980).

Ähnlich ist die Situation bei Neugeborenen und Kindern. Mit zunehmendem Körperwachstum sinkt mit der Schulter auch das damit gelenkig verbundene Schlüsselbein fortlaufend ab (POLLAK, 1980). Das Absinken des Schultergürtels verstärkt die Spannung auf das Gefäßnervenbündel - besonders auf die Th₁-Wurzel beim Überqueren der ersten Rippe - und kann, nach Meinung von WILLIAMS (1952), ausreichen, die Symptome eines Kompressionssyndroms an der oberen Thoraxapertur auszulösen. URSCHEL und RAZZUK (1972) glauben, daß der Schulterdeszensus allein keine Symptome hervorrufen kann; Kompressionszeichen treten nur dann auf, wenn gleichzeitig noch andere Dispositionsfaktoren, z.B. eine Halsrippe, vorliegen. Das Erstellen einer präoperativen Diagnose kann Schwierigkeiten bereiten, weil multiple Bedingungen für die Kompression der neurovaskulären Strukturen verantwortlich sein können. Ein Scheitern der Suche nach dem primären Kompressionsfaktor spiegelt sich in unbefriedigenden Operationsergebnissen wieder.

Es ist deswegen wichtig, das wirkliche mechanische Problem in jedem operierten Fall zu erkennen. Die Bedeutung der einzelnen Faktoren, insbesondere der Einfluß des M. scalenus anterior, wurde im Laufe der letzten Jahrzehnte sehr unterschiedlich beurteilt (POLLAK, 1980; HÖLZL et al., 1971, HIRNER et al., 1981; BRANNON, 1963).

3.3 Einteilung des Thoracic outlet Syndroms

Seit 1956 werden die verschiedenen Engpaßsyndrome der oberen Thoraxapertur nach PEET et al. unter der Bezeichnung "Thoracic outlet Syndrom" - abgekürzt "T.O.S." - zusammengefaßt. Unter diesen Begriff fallen eine Summe von neurovaskulären Kompressionssyndromen, die eine ähnliche Symptomatik aufweisen, sich aber hinsichtlich der Kompressionsart und des dominierenden ätiologischen Kompressionsfaktors unterscheiden (siehe Tab. 3.2).

Gleichbedeutend werden die Begriffe "thoracic inlet syndrome" (LASCELLES et al., 1977), "cervico dorsal (bzw. thoracic) outlet syndrome" (ROEDER et al., 1973) und die deutsche Übersetzung von T.O.S.: "Syndrom der oberen Thoraxapertur" (= "superior thoracic aperture syndrome") (GRIEVE, 1976) verwendet. Der Terminus "Schultergürtelsyndrome", wie ihn RICKLIN (1956) gebrauchte, konnte sich nicht behaupten.

Während sich im anglo-amerikanischen Schrifttum die Sammelbezeichnung Thoracic outlet Syndrom in den letzten Jahrzehnten als Ausdruck der pathogenetischen Entität dieses Krankheitsbildes durchgesetzt hat, werden im deutschsprachigen Raum neben den Oberbegriffen T.O.S. bzw. Syndrom der oberen Thoraxapertur auch weiterhin gerne die Einzelsyndrome genannt.

GRUSS et al. (1977) lehnen die Aufgliederung des T.O.S. in die Einzelsyndrome ab. Aus der Differenzierung lassen sich kaum jemals gezielte therapeutische Richtlinien ableiten - als Therapie wird die Resektion der ersten Rippe bei fast allen Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur angewandt. Für GRUSS et al. (1977) hat die Unterteilung nur noch historische Bedeutung, bzw. Bedeutung für den klinisch -angiologischen Untersuchungsgang.

VAUBEL und HIRNER (1978) dagegen betonen, die Unterschiedlichkeit der Läsion bedinge eine Unterschiedlichkeit des Krankheitsbildes, der Prognose und der einzuschlagenden Therapie; sie fordern deshalb eine klare Differenzierung der Syndrome. Häufig zeigen sich aber erst intraoperativ muskulo-fasziale Gebilde, die für die Kompression des Gefäßnervenbündels verantwortlich sind und entfernt werden müssen.

<u>Ort der Kompression</u>	<u>Bezeichnung des Syndroms</u>
1. Skalenuslücke	- Halsrippensyndrom - Syndrom der ersten Rippe - Skalenussyndrom
2. Kostoklavikularspalt	- Kostoklavikularsyndrom
3. Korakopektoralraum	- Korakopektoralsyndrom (Hyperabduktionssyndrom)

Tab. 3.2 Klinisch-systematische Einteilung des Thoracic outlet Syndroms

3.4 Klinische Symptomatik eines Thoracic outlet Syndroms

3.4.1 Allgemeine Überlegungen

Die bei den Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur auftretenden Symptome entstehen durch die Schädigung der neurovaskulären Strukturen. Abb. 3.2 schlüsselt die klinischen Folgen eines T.O.S. nach den einzelnen Bestandteilen des Gefäßnervenbündels auf: A. subclavia, V. subclavia und Plexus brachialis (einschließlich der sympathischen Nervenfasern).

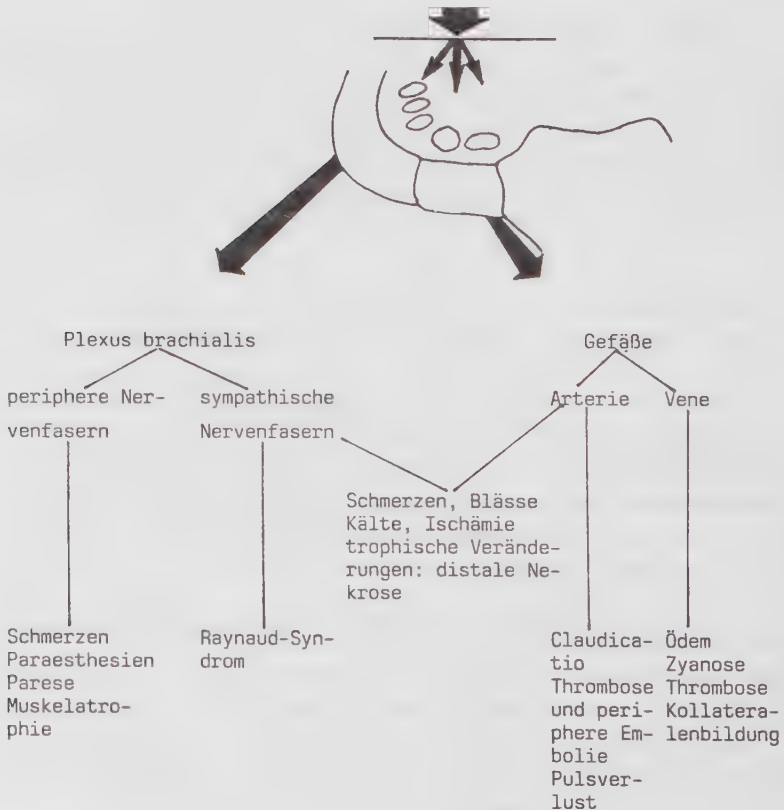


Abb. 3.2 Klinische Folgen des Thoracic outlet Syndroms (mod. n. Hirner et al., 1981)

Aus pathophysiologischer Sicht ist für das Entstehen von Beschwerden bei den Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur die erste Rippe am bedeutendsten: Knöcherne und fibromuskuläre Strukturen schädigen die neurovaskulären Strukturen durch Druck gegen die erste Rippe (siehe Abb. 3.2).

Das Beschwerdebild der Patienten ist entsprechend den neurovaskulären Kompressionsmöglichkeiten vielfältig und komplex; die diagnostisch verwertbaren Zeichen sind nicht spezifisch. Es erweist sich manchmal als schwierig, die Symptome eindeutig als neurologischen oder vaskulären Ursprungs einzuordnen, dies zeigt insbesondere die Diskussion, die um das Raynaud-Phänomen entstanden ist. In der Regel werden Gefäße und Nerven geschädigt, das Ausmaß der neurologischen bzw. vaskulären Kompressionsfolgen kann aber individuell stark variieren. Bei der Durchführung verschiedener Tests zeigt sich normalerweise immer eine (möglicherweise diskrete) Beteiligung beider Systeme. KELLY (1979), GRUSS et al. (1977) und THOMAS et al. (1978) vertreten deswegen die Ansicht, daß ein rein neurologisches Beschwerdebild ohne vaskuläre Beteiligung nur sehr selten Folge eines T.O.S. ist, sondern eher den Verdacht auf eine andersartige Genese der Plexusschädigung (z.B. Pancoast-Tumor) ein Wurzelkompressionssyndrom bei degenerativen HWS-Veränderungen, primäre Rückenmarkserkrankungen (multiple Sklerose) oder ein Karpaltunnelsyndrom nahelegen. Die Diagnose Thoracic outlet Syndrom bleibt bei fehlenden vaskulären Kompressionszeichen fragwürdig. Andererseits findet man nur bei sehr wenigen Patienten mit T.O.S. rein vaskuläre Syndrome.

Je nachdem, ob Arterie, Vene oder Nervengeflecht mehr geschädigt werden, ergeben sich beim T.O.S. stark variierende Symptombilder. Die neurologischen Zeichen werden vom Patienten meist als erstes bemerkt; zum Zeitpunkt der Operation bestehen häufig auch manifeste vaskuläre Syndrome. Die neurologischen und vaskulären Symptome treten gewöhnlich in einer zeitlichen Reihenfolge auf. Arterielle und venöse Symptome sind wichtige diagnostische Bausteine zum Erkennen eines T.O.S., da die vaskulären Zeichen bei anderen Affektionen des Plexus brachialis (oder der Spinalnerven bzw. des Rückenmarks) in der Regel fehlen.

Das Spektrum der Symptome reicht vom überwiegend neurologisch geprägten Krankheitsbild (häufig) über ausgewogene Mischformen bis hin zu hauptsächlich vaskulären Komplikationen (ETHEREDGE et al., 1979), bei

denen in der Regel auch mehr oder weniger deutlich neurologische Schäden feststellbar sind (das Krankheitsbild aber meist von Anfang an von vaskulären Insuffizienzbildern geprägt wird). Plexus brachialis und A. subclavia können theoretisch an drei Stellen geschädigt werden, die V. subclavia dagegen muß nur zwei Engpässe passieren.

Wirkt auf das Gefäßnervenbündel eine externe mechanische Kompression ein, reagieren die einzelnen Strukturen unterschiedlich. Nervengewebe reagiert am empfindlichsten auf Druck, gefolgt von der Vene; die Arterie ist gegenüber mechanischen Einwirkungen am resistentesten. Eine organische Schädigung der Arterie erfolgt gewöhnlich erst bei permanenter Kompressionswirkung, die Veränderungen der Gefäßintima bewirkt.

Arterielle Komplikationen beim Thoracic outlet Syndrom treten überwiegend, nach HEYDEN und VOLLMAR (1979) sogar ausschließlich, bei einer Kompression an der am weitesten proximal gelegenen Engstelle, der hinteren Skalenuslücke (insbesondere durch große kongenitale Halsrippen und nur selten beim Skalenussyndrom), auf. Eine mit Unterbrechungen ablaufende, intermittierende Kompression (typisch für den Kostoklavikularspalt und den Korakopektoralraum) irritiert hauptsächlich den Plexus und manchmal die Vene. Die Arterie erfährt keinen organischen Schaden; die Kompression bewirkt lediglich eine reversible Okklusion der Arterie mit einer zeitweisen Minderdurchblutung des Armes.

3.4.2 Neurologische und Vaskuläre Symptome

3.4.2.1 Neurologische Ausfälle

3.4.2.1.1 Sensibilität

Die typischen Beschwerden beim Thoracic outlet Syndrom sind neurologischen Ursprungs: Die sensiblen Bahnen reagieren auf eine Irritation durch Kompression an der oberen Thoraxapertur am empfindlichsten. Führendes Symptom sind dumpfe Schmerzen, die gewöhnlich an der Ulnarseite des Unterarms lokalisiert sind. Viele Patienten klagen zusätzlich noch über Schmerzen im Schulter- und Oberarmbereich.

Am Beginn der Erkrankung können Schmerzsensationen ohne andere Sensibilitätsstörungen (GILLIATT et al., 1970) stehen, aber auch Parästhesien in Form von Schwellungsgefühlen oder dem "Einschlafen" und Taubsein der betroffenen Hand (HÖLZL et al., 1971). Als Parästhesien bezeichnet man komplexe, subjektive, unangenehme Empfindungen, die häufig dem Schmerzempfinden nahestehen.

BRANNON (1963) berichtet, daß die meisten seiner Patienten mit Halsrippensyndrom über Taubsein oder Kribbeln v.a. im Ring- und Kleinfinger klagten. Die Hände sind anfangs nur am Abend und über Nacht taub, später tritt die Gefühllosigkeit der Finger auch am Tage auf und breitet sich langsam auf die Unterarme aus. Nächtliche Parästhesien sind beim Thoracic outlet Syndrom nicht selten anzutreffen (NAFFZIGER, 1937), sie sind aber in der Regel deutlich von den für ein Karpaltunnelsyndrom typischen paroxysmalen nächtlichen Mißempfindungen verschieden.

Die Schmerzqualität wird als brennend und klopfend beschrieben. Schmerzen und Sensibilitätsstörungen treten besonders am Beginn der Erkrankung regional begrenzt auf (am vierten und fünften Finger und an der ulnaren Seite der Hand und des Unterarms); Schmerzen und Parästhesien müssen aber nicht auf das Versorgungsgebiet des N. ulnaris (Dermatome C₈ und Th₁) beschränkt bleiben: Häufig strahlen sie auf die übrigen Bereiche der Hand und des Unterarms aus und haben mehr diffusen Charakter; die Schmerzen können Nacken, Schulter, Oberarm und seltener extremitätennahe Bereiche der vorderen Brustwand betreffen oder die Finger weitgehend verschonen. Präkordiale Schmerzen werden gelegentlich als Angina pectoris fehlinterpretiert (OCHSNER et al., 1935, MC GOWAN und VELINSKY, 1949; NAFFZIGER, 1937; BRANNON, 1963).

Einige Patienten berichten im Zusammenhang eines Thoracic outlet Syndroms auch über Kopfschmerzen (NAFFZIGER, 1937). KELLY (1979) und NAFFZIGER (1937) geben abweichend von den meisten anderen Untersuchern an, die Schmerzen betreffen hauptsächlich Nacken und Schulter, die Parästhesien dagegen das Versorgungsgebiet des N. ulnaris. Die Schmerzsymptomatik im Bereich des Schulterblattes, der vorderen Thoraxwand, des Kopfes oder im Nacken wird überwiegend bei Patienten beobachtet, die in der Anamnese ein der Erkrankung vorausgehendes traumatisches Ereignis (insbesondere ein HWS-Schleudertrauma mit konsekutiver Skalenusfibrose)

aufweisen. Aber auch Patienten mit Halsrippen klagen über ein unangenehmes Gefühl im Schulterbereich bis hin zu anhaltenden Schmerzen in Nacken und Schulter ohne vorangegangene Gewalteinwirkung. Gemeinsam ist den Schmerzen trotz ihrer variablen Lokalisation und Ausprägungsart ihre Abhängigkeit vom Gebrauch bzw. der Stellung des Arms (NAFFZIGER, 1937). Die Schmerzen treten anfangs meist periodisch und mit wechselnder Intensität auf; die Symptome werden ausgelöst oder verschlimmern sich bei manueller Tätigkeit (insbesondere bei Elevation des Armes über den Kopf), sie können aber auch im Verlauf der Krankheit in einer neutralen Ruhestellung der Extremität unvermindert persistieren.

Schmerzen und Parästhesien können bei körperlicher Anstrengung geringer sein als nach Beendigung der Tätigkeit; die Schmerzen sind am Tagesende und in der Nacht am stärksten. Nach ungewohnten Bewegungsabläufen der oberen Extremität tritt am Abend ein Ruheschmerz auf, der gewöhnlich von einem müden, schweren oder toten Gefühl der betroffenen Gegend begleitet wird, das Stunden oder Tage anhält und den Patienten davon abhält, körperlich aktiv zu werden (NAFFZIGER, 1937). Diese Erfahrung wird häufig von einem Gefühl allgemeiner emotionaler und physischer Erschöpfung begleitet. Nicht wenige Patienten, die an einem T.O.S. leiden, werden in diesem Stadium als Psychoneurose fehldiagnostiziert (JOHNSON, 1974).

3.4.2.1.2 Motorik

Während die sensiblen Ausfälle in der Regel als Primärsymptome eines T.O.S. von den Patienten frühzeitig lange vor den vaskulären und motorischen Störungen bemerkt werden, setzen die motorischen Ausfälle schleichend ein. Berichten die Patienten selbst über Muskelschwäche oder Atrophie der kleinen Handmuskeln, ist die Schädigung der motorischen Nervenfasern schon weit fortgeschritten. Selbst deutliche Muskelatrophien werden häufig zufällig entdeckt, oft erst bei der Untersuchung durch den neurologisch geschulten Arzt (NAFFZIGER, 1937). Bedingt durch die Auslösung von Schmerzen bei der Betätigung des Armes nimmt die Muskelkraft allein durch die Schonhaltung ab. Neben dieser Inaktivitätsatrophie findet man zusätzlich eine durch Schädigung der motorischen Fasern bedingte Atrophie.

Die von den Patienten bezüglich der Dauer der motorischen Ausfälle angegebenen Zeitabschnitte stellen nur ein indirektes Maß dar, weil Monate bis Jahre vergehen können, bis die motorischen Symptome subjektiv auffällig werden. Vergleicht man die Dauer der sensiblen und motorischen Ausfälle miteinander, ergibt sich eine deutliche Diskrepanz zugunsten der Sensibilitätsstörungen: GILLIATT et al. (1970) geben durchschnittlich 7,9 Jahre für die Dauer der sensiblen Störungen an, dem gegenüber stehen 4,3 Jahre für die motorischen Ausfälle. Zu berücksichtigen ist dabei, daß die Zeitangaben keine objektiven Werte, sondern Patientenaussagen darstellen.

Während die sensiblen Störungen als besonders störend empfunden und bereits objektiv geringfügige Sensibilitätsveränderungen subjektiv als schwer eingestuft werden, wird der Beginn der motorischen Störung erst wesentlich später angesetzt, wenn viele Nervenfasern degeneriert und eine deutliche Kraftminderung und Muskelatrophie eingetreten sind. Bei objektiver Betrachtung dürften die nachweisbaren motorischen und sensiblen Ausfälle mit einer wesentlich geringeren zeitlichen Diskordanz einsetzen. Die gleichwertige Schädigung der motorischen und sensiblen Nervenfasern wird aber vom Patienten subjektiv sehr unterschiedlich empfunden (GRUSS et al., 1977; KELLY, 1979; WITT, 1980).

Im Verlauf von Wochen oder Monaten nach dem ersten Auftreten sensibler Störungen wird die motorische Schädigung klinisch manifest. Die motorische Schädigung wird in der Regel seltener und später diagnostiziert; Muskelatrophien, werden deswegen nur relativ selten beobachtet. Die motorischen Ausfälle betreffen hauptsächlich die kleinen Handmuskeln: Thenar - und Hypothenargruppe und die Mm. interossei. Gewöhnlich ist die Muskulatur der ganzen Hand betroffen.

Muskelschwäche und Atrophie sind besonders deutlich im lateralen Teil der Thenargruppe ausgebildet, wobei der M. abductor pollicis brevis in der Regel am stärksten (manchmal auch selektiv) betroffen ist; die Thenargruppe scheint im Extremfall wie von einem Graben durchzogen "Partielle Thenaratrophie". Bei der Inspektion zeigt sich ein dem Karpaltunnelsyndrom sehr ähnliches Bild. Differentialdiagnostisch wichtig ist die Feststellung, daß auch vom N. ulnaris versorgte Handmuskeln mehr oder weniger deutliche Denervationszeichen bzw. Atrophien zeigen (LASCELLES et al., 1977; HÖLZL et al., 1971; NAFFZIGER, 1937).

Die Muskelatrophie kann aber auch gleichmäßig auf die von den Nn. medianus und ulnaris innervierten Handmuskeln verteilt sein. Diese Störungen führen zu einer Beeinträchtigung der Feinbewegung der Hand, die jedoch meist so gering sind, daß die Atrophie der betroffenen Muskeln wenig auffällt.

Weitaus die meisten der Patienten von SANDERS et al. (1979) weisen eine gewisse Schwäche der Hand bei der Durchführung alltäglicher Tätigkeiten auf, so z.B. beim Kämmen der Haare, dem Halten eines Rasierapparates oder eines Telefons. Bei einigen wenigen Patienten bestand der Hauptgrund dafür, sich in ärztliche Behandlung zu geben, darin, daß sie die Kontrolle über ihr Auto verloren hatten (Schwierigkeiten beim Lenken), oder daß ihnen das Geschirr aus den Händen glitt.

Die Unterarmmuskulatur wird nicht oder nur schwach in Mitleidenchaft gezogen: Nur relativ wenige Patienten zeigen eine geringgradige Abnahme der Muskelmasse der Unterarmflexoren mit Muskelschwäche der Hand- und Fingerbeugung. Die Muskelatrophien bilden sich in gewissem Umfang wieder zurück (NAFFZIGER und GRANT, 1938). Eine allgemeine Schwäche der Extremität, bedingt durch die schmerzinduzierte Inaktivität, verschwindet innerhalb weniger Tage, Muskelatrophien aufgrund der Schädigung motorischer Nervenfasern bleiben in der Regel zumindest teilweise erhalten.

Die neurologische Symptomatik des T.O.S. entsteht durch die Schädigung des Truncus inferior bzw. der Plexuswurzeln C₈ und Th₁, der mittlere und obere Primärstamm mit den Zuflüssen aus C₅, C₆ und C₇ bleiben in der Regel unbeeinträchtigt. Welche Nervenfasern im Einzelfall geschädigt werden, hängt von der jeweils vorliegenden Form der Plexusbildung ab: Die Vereinigung der Plexuswurzeln zu den drei Primärstämmen kann distal oder proximal der ersten Rippe erfolgen.

GILLIATT et al. (1970) untersuchten acht Patienten mit Halsrippensyndrom intraoperativ hinsichtlich der Plexusbildung: Die Bildung der Trunci erfolgte bei fünf Patienten lateral der Kompressionsstelle; die Beeinträchtigung der Nervenfasern spielte sich auf der Ebene der Plexuswurzeln, noch vor der Bildung der Primärstämme ab. Bei dieser distalen Form der Plexusbildung wird hauptsächlich die Th₁-Wurzel und in geringerem Ausmaß auch die C₈-Wurzel durch Kontakt mit einem fibrösen Band abgeknickt.

Bei zwei Patienten stand zusätzlich die C₇-Wurzel unter Spannung, es zeigten sich aber keine äußerlich sichtbaren, pathologischen Veränderungen an dieser Plexuswurzel, während an der Th₁-Wurzel und schwächer auch an der C₈-Wurzel im Kompressionsbereich eine Abflachung und Verfärbung beobachtbar waren. Intraoperativ findet man am Ort der Nervenläsion häufig makroskopisch sichtbare Veränderungen des Plexus brachialis in Form einer Schwellung, Abflachung oder (verstärkten) Vaskularisierung.

Bei den restlichen drei Patienten erfolgte die Bildung der Primärstämme proximal der Nervenschädigung. Die Trunci verliefen eng zusammengedrängt durch die Skalenuslücke, so daß neben dem Truncus inferior auch der Truncus medius in engen Kontakt zum fibrösen Band kam. Aber auch bei der proximalen Form der Plexusbildung zeigte nur der untere Primärstamm die oben beschriebenen pathologischen Veränderungen. Im Truncus inferior verlaufen neben den Fasern aus Th₁ die Anteile aus der Plexuswurzel C₈. Bei einer Kompression von kaudal können die Anteile aus C₈ nicht mehr nach oben ausweichen, die Gefahr der Schädigung ist höher als bei der freien Plexuswurzel.

Bei den mechanisch durch Druck hervorgerufenen Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur handelt es sich neurologisch um ein Syndrom der "unteren Plexusparese". Typisch für die Schädigung des Truncus inferior sind Sensibilitätsstörungen in den Dermatomen C₈ und Th₁ (ulnare Seite des Unterarms und der Hand sowie Ring- und Kleinfinger). Die motorischen Ausfälle zeigen sich hauptsächlich in Muskelschwäche und Atrophie der kleinen Handmuskeln.

3.4.2.1.3 Vegetativum

Im Plexus brachialis verlaufen neben sensiblen und motorischen Nervenfasern auch sympathische Fasern von und zur Peripherie. Die vegetativ-neurologische Symptomatik umfaßt vaskuläre Störungen, die ohne direkte Beeinträchtigung der Arterie an der oberen Thoraxapertur zustande kommen.

Initialsymptome der Irritation (nicht Paralyse!) der sympathischen Fasern sind Blässe und Hypothermie durch Vasokonstriktion und vaskulär bedingte Schmerzen. Die persistierende Vasokonstriktion führt über eine

Beeinträchtigung der Vasa vasorum zu Ernährungsstörungen und Veränderungen der Gefäßwand, von der eine Thrombose ausgehen kann. Es kommt zum Verschluß des arteriellen Lumens und zu trophischen Veränderungen an der Extremität distal der Thrombose. Die Veränderungen beginnen und sind am stärksten ausgeprägt in den kleinen peripheren Gefäßen; die Thrombose kann auf größere Arterien ascendieren (TELFORD und STOPFORD, 1931; HILL, 1940).

Die Anordnung der vegetativen Fasern im Truncus inferior ist nicht konstant: Die sympathischen Nervenfasern verteilen sich normalerweise in Höhe der 1. Rippe unter die Spinalnervenanteile des Truncus inferior; die unmyelinisierten Fasern lassen eine Tendenz erkennen, sich mehr in der Zirkumferenz des Faserbündels aufzuhalten. Die vegetativen Anteile des Plexus brachialis schließen sich diesem gelegentlich erst weiter distal als gewöhnlich an, so daß die unmyelinisierten Fasern in Höhe der ersten Rippe unvollständig in den Truncus inferior integriert sind und ein eigenes, von den übrigen Fasern abgetrenntes Bündel im kaudalen Bereich des Primärstammes unmittelbar gegenüber der ersten Rippe bilden. Eine sich klinisch auswirkende Irritation einer großen Anzahl von vegetativen Nervenfasern durch Druck ist nur bei dieser Form möglich (TELFORD und STOPFORD, 1931).

Tritt ein Raynaud-Phänomen im Zusammenhang eines T.O.S. auf, kann die Irritation vegetativer Fasern Ursache der exzessiven Vasokonstriktion sein. Typisch für das Raynaud-Phänomen ist die Kombination mehrerer Zeichen: Schmerzattacken in den Händen, Kältegefühl und Abblassen der Finger (besonders bei Kälteexposition) und eine verstärkte Venenzeichnung mit peripherer Zyanose. Ein Digitus mortuus im Sinne eines Morbus Raynaud wird beim T.O.S. nie beobachtet (HIRNER et al., 1981).

Wahrscheinlich ist das Raynaud-Phänomen nicht rein vegetativ bedingt; man vermutet, daß rezidivierende Fingerarterienembolien eine periphere Mikroangiopathie bewirken und dadurch ebenfalls ein Raynaud-Phänomen hervorrufen können oder zumindest an der Entstehung beteiligt sind. DALE (1979) meint, daß das Raynaud-Phänomen eigentlich gar nichts mit dem T.O.S. zu tun habe.

HILL (1940) schildert einen Fall eines beidseitigen Halsrippensyndroms, dessen Beschwerdebild nur durch die Irritation der vasomotori-

schen Nervenfasern bestimmt war (der Radialis puls war bei verschiedenen Armstellungen normal; nach Blockade des Ganglion stellatum reagierten die Hautgefäße physiologisch). Die Patientin klagte über eine beidseitige Akrozyanose der Hände mit starken Schmerzen in den Fingern bei Temperaturveränderungen. Nach der einseitigen Entfernung der Halsrippe und eines davon ausgehenden fibromuskulären Bandes (links), normalisierte sich diese Hand im Laufe mehrerer Monate vollständig: Die Schmerzen bei extremer Temperaturbeanspruchungen der Hand (als Versuch: Abkühlen im Wasserbad und anschließendes Erwärmen) machten der Patientin nur noch auf der unbehandelten Seite Beschwerden; die Schwellung von Hand und Finger ging zurück; die Beschaffenheit der Nägel besserte sich, die Hand wurde trockener, wärmer; die stark zyanotische Hautfarbe der Finger normalisierte sich (Verschwinden der "kühl-feucht-lividen Hand").

Vereinzelt kann eine Hyperhidrosis an den Handflächen als führendes Symptom eines T.O.S. auftreten; die Hyperhidrosis kann bis zur Arbeitsunfähigkeit führen (RAAF, 1955; BORRACHERO, 1975; TELFORD und MOTTER-SHEAD, 1947). Die Sympathikusreizung kann in Ausnahmefällen derart im Vordergrund stehen, daß HÖLZL et al. (1971) die alleinige thorakale Sympathektomie ($Th_2 - Th_6$) ohne Dekompression der oberen Thoraxapertur als Therapieform wählten und eine schlagartige Besserung der Beschwerden erreichten.

BORRACHERO (1975) berichtet über das mögliche Auftreten eines gleichseitigen Horner-Syndroms. PUNSEPP (1931, zit. n. Naffziger und Grant, 1938) beobachtete ein ipsilaterales Horner-Syndrom bei Kompression des Gefäßnervenbündels an einer normalen ersten Rippe. Auch NAFFZIGER und GRANT (1938) berichten von je einem Patienten mit seitendifferenten Pupillen bzw. einer verengten Lidspalte. SANDERS et al. (1979) bemerkten bei zwei von dreihundertachtzig Patienten (= 0,5 %) trophische Störungen: Schlechtes Wachstum der Fingernägel. Die trophischen Störungen sind in seltenen Fällen zu diskreten Nekrosebildungen gesteigert (RAAF, 1955; TELFORD und STOPFORD, 1931).

TELFORD und STOPFORD (1931) beobachteten bei Patienten mit Fingerspitzennekrosen eine interessante Verteilung der arteriellen Gefäßverengungen: Der Gefäßverschluß endete bei allen drei Patienten abrupt in Höhe des Unterrandes der Insertion des M. pectoralis major. Die A. axillaris und A. subclavia waren frei; beide werden von einem perivaskulären

vegetativen Nervengeflecht aus innerviert. Der Verschluß war auf Arm- und Unterarmarterien beschränkt, die vasomotorisch von Nervenfasern versorgt werden, die sich an der oberen Thoraxapertur dem Plexus brachialis anschließen und mit den Armnerven in die Peripherie gelangen. Intraoperativ war die A. subclavia unauffällig, der Truncus inferior des Plexus brachialis dagegen wurde von einer Halsrippe komprimiert.

3.4.2.2 Vaskuläre Symptome

3.4.2.2.1 Arterielle Zeichen

Vaskuläre Symptome können durch Irritation vegetativer Fasern an der oberen Thoraxapertur entstehen; die A. subclavia wird aber auch direkt, v. a. durch große Halsrippen, geschädigt. Arterielle Insuffizienzerscheinungen als Komplikation eines T.O.S. werden vergleichsweise selten beobachtet. Die Kompressionssymptome sind in der Regel haltungsabhängig: Während der Patient in Ruhehaltung keine Beschwerden empfindet (und die Arterie angiographisch keine Lumeneinengung erkennen läßt), kann bei bestimmten, die Kompression provozierenden Armstellungen, die der Patient meist sehr gut selbst angeben kann, die Durchblutung des Armes stark eingeschränkt werden.

Die Patienten klagen während der reversiblen Kompression der A. subclavia über typische Beschwerden einer Unterarmclaudicatio bei der Faustschlußprobe. Neben der raschen Ermüdbarkeit und Schwäche der Muskulatur mit Muskelkrämpfen nach (schwerer) Arbeit (GANGAHAR und FLOGAITES, 1978), fallen bei der Unterbindung der arteriellen Versorgung des Armes die Kälte und Blässe der betroffenen Extremität und vaskulär bedingte Schmerzen auf (die Schmerzen zeigen keine segmentale Lokalisation!). Die intermittierenden ischämischen Krisen werden durch bestimmte Armstellungen ausgelöst und dauern aufgrund von arteriellen Spasmen zum Teil nach Beendigung der Provokation an (ETHEREDGE et al., 1979; DORAZIO und EZZET, 1979; KELLY, 1979).

Der Radialispuls wird bei Einnahme der Provokationsstellung abgeschwächt oder verschwindet völlig. Die Versorgung des Gewebes mit Sauerstoff nimmt mit zunehmender Entfernung von der Engstelle ab, die Ischä-

miezeichen sind deswegen an Unterarm, Hand und Fingern besonders deutlich ausgebildet.

Im fortgeschrittenen Stadium bleibt die Kompression auch in Ruhestellung des Armes (und ohne Krafteinwirkung von außen) erhalten. Die chronische Engstellung der A. subclavia bewirkt im Bereich der Wirbelbildung hinter dem Strömungshindernis eine Aufweitung der arteriellen Gefäßwand zu Aneurysmen. An der geschädigten Gefäßwand bilden sich wandständige Thromben, die ein Aneurysma gelegentlich vollständig ausfüllen können. Die intraluminalen Thromben embolisieren konsekutiv nach distal. Größere arterielle Embolien an der oberen Extremität treten verhältnismäßig selten auf und sind zum Überwiegenden Teil Folge eines T.O.S. GRUSS et al. (1980) untersuchten 128 Patienten mit T.O.S.; sie fanden in ca. 80 % der Fälle Mikroembolien der Fingerarterien. Die rezidivierenden Mikroembolien nehmen ihren Ausgang von der A. subclavia in Höhe der ersten Rippe; sie führen im Laufe der Zeit zum Verschluß der A. radialis: Verschwinden des Radialispulses in Ruhe. Der Verschluß der peripheren Ateriolen oder Kapillaren verursacht schmerzhafte Knötchen, ähnlich den Osler-Knötchen bei Sepsis. Es treten Ulzerationen auf, es besteht die Gefahr der Fingerspitzennekrose bis hin zum Verlust der ganzen Hand. Gewebsnekrosen gehören aber gewöhnlich nicht zum Bild des T.O.S.; sie sind Zeichen einer neurovaskulären Komplikation. Eine schmerzhafte Fingerendgliednekrose kann aber durchaus auch erstes Symptom eines T.O.S. sein, als Ausdruck einer chronischen Gefäßkompression. In seltenen Fällen kommt es zur kompletten deszendierenden Thrombose mit drohender Gefahr der Amputation der Extremität (akutes ischämisches Syndrom mit Indikation zur Notoperation) (HÖLZL et al., 1971; BORRACHERO, 1975).

Aszendiert der Thrombus vom Kompressionsort aus, können die Abgänge der A. vertebralis, rechts auch der A. carotis communis, verschlossen und dadurch zerebrale Symptome ausgelöst werden. Die Irritation der vegetativen Fasern im Truncus inferior trägt über eine Steigerung des Vasokonstriktorentonus zum Entstehen vaskulärer Insuffizienzerscheinungen bei.

Thromben bilden sich in der Regel nur, wenn die Arterienwand durch permanente Kompressionseinwirkung geschädigt wird. Die intermittierende

Einengung der Arterie bewirkt nur eine reversible Ischämie. Große Aneurysmen und komplette Verschlüsse der A. subclavia wurden über lange Zeit mit großen Halsrippen oder verheilten Schlüsselbeinfrakturen in Zusammenhang gebracht. Halsrippenstummel hingegen sollen der Arterie keinen organischen Schaden zufügen, dafür aber den Plexus brachialis schädigen. In letzter Zeit wurden auch symptomatische Thromben der A. subclavia beschrieben, die bei Patienten ohne knöcherne Abnormitäten auftraten (THOMAS et al., 1978; SANDERS et al., 1979; BRANNON, 1963).

3.4.2.2.2 Venöse Zeichen

Venöse Abflußstörungen durch Obstruktion der V. subclavia an der oberen Thoraxapertur werden nur selten beobachtet. Der Grund hierfür ist im Verlauf der V. subclavia zu suchen: die Vene zieht in der vorderen Skalenuslücke über die erste Rippe, sie ist dort in der Regel vor Kompressionseinwirkungen sicher; sie kann nur an den beiden distalen Engstellen mit hauptsächlich funktionellem Charakter geschädigt werden. Venöse Symptome von Seiten eines T.O.S. sind deswegen signifikant seltener als arterielle oder neurologische Kompressionszeichen (HIRNER et al., 1981; SANDERS et al., 1979; ETHEREDGE et al., 1979).

Leidet ein Patient mit einem T.O.S. an neurologischen und venösen Symptomen, deutet dies auf das Einwirken einer Kompression im Kostoklavikularspalt (oder seltener auch dem Korakopektoralraum) hin. Die Vene wird in der Regel zwischen der Klavikula (mit dem M. subclavius) und der ersten Rippe bei bestimmten Armpositionen komprimiert. Seltener wirken auch andere anatomische Strukturen schädigend auf die Vene. ETHEREDGE et al. (1979) berichten von sechs Patienten mit (überwiegend) venösen Kompressionsfolgen: Radiologisch war keine Halsrippe und nur eine Exostose der ersten Rippe (ein Osteochondrom führte zur venösen Thrombose) nachweisbar, andere pathologische Veränderungen waren nicht sichtbar (HEYDEN und VOLLMAR, 1979; DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980). Durch den verminderten venösen Rückstrom staut sich das Blut in der Peripherie auf. Die verstärkte Venenzeichnung kann kosmetisch störend wirken. Der Arm schwillt zeitweilig ödematös an (intermittierender Verschluß der V. subclavia); die Messung des Armumfanges ergibt einen deutlichen Unterschied im Vergleich zur unbeeinträchtigten Seite (Umfangszunahme um mehrere Zentimeter, p.o. reversibel). Der Arm zeigt eine bläuliche, dun-

kle, zyanotische Verfärbung; die Patienten bemerken ein subjektives Gefühl der Schwere, die Finger sind taub und kribblig (KOCH et al., 1978; MC CLEERY et al., 1958).

Die Schwellungszustände sind zumindest am Beginn der Erkrankung reversibel, sie werden häufiger morgens nach dem Aufstehen beobachtet. Schwellung und Zyanose des Armes bilden sich oft im Laufe des Tages vollständig zurück. Die Beschwerden sind haltungsabhängig: Typisch für die Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur ist, daß die venösen Symptome entgegen der üblichen Erfahrung bei Hochlagerung des Armes und während der Arbeit schlechter werden, während sich die venösen Stauungszeichen bei ruhigem Herabhängenlassen des Armes eher bessern. Dies wird verständlich, wenn man berücksichtigt, daß das Hochheben des Armes oder Bewegungen der oberen Extremität während der Arbeit die obere Thoraxapertur verengen und dadurch die Symptome provozieren, während beim Gesunden durch die Muskelkontraktion (Muskelpumpe!) bzw. den erhöhten hydrostatischen Druck der Abfluß des Blutes gefördert wird.

Besteht die venöse Stauung über längere Zeit, bilden sich ausgedehnte subkutane Kollateralen aus; besonders deutlich treten die Kollateralen über der Schulter, in der Supraklavikulargegend und der vorderen Thoraxwand auf. Die venöse Stauung bessert sich durch den Umgehungskreislauf meist deutlich, eine Umfangsdifferenz der oberen Extremitäten bleibt jedoch fast immer erhalten. Die intermittierende Kompression der Vv. subclavia und axillaris bildet eine klinisch von der permanenten Obstruktion abgrenzbare Einheit (DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980; GRUSS et al., 1980; SANDERS et al., 1979; KOCH et al., 1978).

Der Dauerverschluß der V. subclavia (phlebographisch leicht nachweisbar) erweckt den Verdacht auf eine Thrombose. In vielen Fällen lassen sich aber intraoperativ keine Thromben finden (Gefäßspasmus?). Die Gefäßwand kann durch die Kompression im Kostoklavikularspalt organisch geschädigt werden. Die externe Kompression verursacht eine Läsion der Intima (Blutversorgung der Gefäßwand gestört), an die sich Thromben anlagern (bei wiederholter Schädigung bzw. nach einem großen Initialtrauma). Die akute Subclavia-Axillarisvenenthrombose, auch als "Paget von Schroetter Syndrom" oder "thrombose par effort" (effort thrombosis) bezeichnet, ist in über der Hälfte der Fälle Ausdruck eines Kompressions-

syndroms der oberen Thoraxapertur (HUSFELDT und GALL, 1978). Das Paget von Schroetter Syndrom ist Endpunkt der venösen Stauung beim Thoracic outlet Syndrom: Der Arm schwillt an, gleichzeitig setzen akute Armschmerzen ein (KOCH et al., 1978; HEYDEN und VOLLMAR, 1979; LASCELLES et al., 1977; DORAZIO und EZZET, 1979; ETHEREDGE et al., 1979).

Die Thrombose der V. axillaris tritt auch bei anderen Erkrankungen auf, die ebenfalls den venösen Rückstrom behindern und zu Veränderungen des venösen Endothels führen; genannt seien hier: (Mediastinal-)Tumoren (durch Infiltration oder Kompression) und iatrogene Einflüsse (zunehmende Verwendung zentraler Venenkatheter, die über die V. subclavia in die obere Hohlvene eingeführt werden). Auch eine die Vene belastende Arbeitshaltung, z.B. bei Malern, kann zu einer thrombose par effort führen, sie ist Folge der starken und ungewohnten Anstrengung (KLEINSASSER, 1949). Das Paget von Schroetter Syndrom muß somit ursächlich abgeklärt werden. Nach der Beseitigung der akuten Thrombose (durch Thrombektomie oder Thrombolyse) wird beim T.O.S. zur Rezidivprophylaxe zusätzlich die obere Thoraxapertur dekompensiert (HUSFELDT und GALL, 1978; KOCH et al., 1978).

Die Thrombose wird in einem Teil der Fälle durch kräftige muskuläre Betätigung (Tragen eines Maschinengewehrs) ausgelöst, meistens geht der Thrombose aber eine normale Aktivität voraus, in einem Fall der Patienten von DASKALAKIS und BOUHOUTSOS (1980) trat sie sofort nach dem morgendlichen Erwachen auf. In der Regel scheint eine intermittierende Venenkompression dem Paget von Schroetter Syndrom vorauszugehen, die Indikation zur operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur sollte deswegen frühzeitig gestellt werden. Das Paget von Schroetter Syndrom kann ein latentes Kompressionssyndrom der zweiten oder dritten Engstelle manifest machen. Das T.O.S. äußert sich in diesem Fall nicht mit neurologischen Beschwerden, sondern nur mit venösen Komplikationszeichen.

3.4.2.3 Zusammenfassung

Aus klinischer Sicht können fünf Symptomgruppen beim T.O.S. unterschieden werden. Die Symptome können einzeln vorhanden sein; in der Re-

gel summieren sich jedoch Kompressionszeichen aus mehreren Symptomgruppen zu einem komplexen, bunten Bild; die Variabilität des klinischen Bildes ist typisch für das T.O.S. Die Beschwerden können mit Hilfe verschiedener Provokationstests ausgelöst oder verstärkt werden. Die Häufigkeitsangaben ergeben sich aus einer Überarbeitung von acht Literaturstellen bei HIRNER et al. (1981) (siehe Tab. 3.3).

- 1) Symptome am Ort der Läsion sind bei ca. 80 % der Erkrankten ausgebildet: Im Bereich der Supraklavikulargrube läßt sich eine tumorartige Schwellung tasten. Übt der Untersucher Druck auf die Fossa supraclavicularis aus (bei der Palpation über einer Halsrippe), löst er einen scharfen Schmerz aus, der gelegentlich nach distal in das sensible Versorgungsgebiet des N. ulnaris ausstrahlt. Der M. scalenus anterior kann in der Tiefe als schmerzhafter Strang tastbar sein, die Mm. trapezius und rhomboidei können (beim Halsrippensyndrom) ebenfalls druckempfindlich sein. Sind Halsrippen oder andere knöcherne Veränderungen vorhanden, sind die lokalen Symptome besonders stark ausgeprägt. Vermutlich werden die entsprechenden Hautnerven irritiert, oder es spielen sich traumatisch-entzündliche Veränderungen ab.
- 2) Neurologische Zeichen aufgrund einer Schädigung des Plexus brachialis an der oberen Thoraxapertur sind im Beschwerdebild des T.O.S. führend: 95 %. Sie betreffen die aus dem Truncus inferior entspringenden Nerven. Zunächst bestehen sensible Störungen; Schmerzen und Parästhesien können sich von distal (Versorgungsgebiet des N. ulnaris) nach proximal auch auf andere Dermatome ausbreiten. Mit deutlicher Verzögerung dazu berichten die Patienten über motorische Ausfälle, Muskelschwäche und Muskelatrophie der kleinen Handmuskeln sind Zeichen der Schädigung der Myotome C₈ und Th₁. Klinisch am bedeutendsten ist die Schädigung des N. ulnaris mit den typischen sensiblen und motorischen Ausfällen.
- 3) Die Häufigkeit der vegetativ-neurologischen Zeichen schwankt stark zwischen 5 und 50 %: Die sympathischen Nervenfasern für die peripheren Gefäße verlaufen zunächst im Truncus inferior, weiter distal als periarterielle Geflechte. Sie können an der oberen Thoraxapertur durch Kompression irritiert werden; es kommt zu einer akralen Vasomotionsstörung (sekundäres Raynaud-Phänomen) mit Schmerzattacken in den Fingern und einer kühl-feucht-lividen Hand.

- 4) Die arteriellen Zeichen sind haltungsabhängig: In Ruhe zeigen ca. 25 % der Patienten mit T.O.S. Symptome einer arteriellen Kompression, nach Provokation reagieren bis zu 90 % der Patienten mit Zeichen einer Arterien-schädigung. Die arterielle Symptomatik einer intermittierenden Kompression äußert sich als Pulsverlust mit Unterarmclaudicatio. Die chronische Stenose der A. subclavia mit poststenotischer Dilatation kann eine lokale Thrombose und arterielle Mikroembolien nach distal auslösen.
- 5) Venöse Zeichen findet man bei 15 % der Erkrankten: Sie kommen in der Regel nur bei den Kompressionssyndromen der zweiten und dritten Engstelle vor. Der betroffene Arm schwillt an, die (Fein-) Bewegungen der Hand werden ungeschickt. Andererseits kann eine akute Thrombose der V. subclavia starke Schmerzen verursachen.

Die relativen Häufigkeiten verschieben sich zugunsten der neurologischen Symptomatik, je früher die Diagnose gestellt wird. Zwischen dem Auftreten erster neurologischer und erster vaskulärer Zeichen liegen durchschnittlich sechs Monate. Die Erkrankung zeigt im typischen Fall also Progredienz.

<u>Symptomgruppe:</u>		<u>Häufigkeit:</u>
1)	Symptome am Ort der Läsion	80 %
2)	Neurologische Zeichen	95 %
3)	Vegetativ-neurologische Zeichen	5 - 50 %
4)	Arterielle Zeichen:	
	- ohne Provokation	25 %
	- mit Provokation	90 %
5)	Venöse Zeichen	15 %
		Vaskuläre Komplikation in 5 - 10 % der Fälle

Tab. 3.3 Häufigkeit der klinischen Symptome bei den Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur (nach Hirner et al., 1981)

Treten arterielle Komplikationen auf, sind einige Eigentümlichkeiten auffallend:¹Nur bei einem Drittel der Patienten machen sich vor den vaskulären Symptomen neurologische Kompressionszeichen bemerkbar; die neurologischen Symptome, die normalerweise diagnostisch richtungsweisend sind, fehlen bei den meisten Patienten mit vaskulären Komplikationen eines T.O.S.²Die Hälfte der Patienten zeigt als erstes klinisches Manifestationszeichen des T.O.S. eine mehr oder weniger vollständige Ischämie der Hand oder eines Fingers; die arterielle Komplikation steht am Anfang der Krankheit (HEYDEN und VOLLMAR, 1979).

3.5 Manifestation der Erkrankung

3.5.1 Altersgruppe

Die Kompression der neurovaskulären Strukturen an der oberen Thoraxapertur wird in der Regel im Laufe des dritten oder vierten Lebensjahrzehnts klinisch manifest. Nur wenige Untersucherguppen geben eine detaillierte Altersverteilung ihres Patientengutes an. Das mittlere Operationsalter liegt bei 33,8 Jahren bei n = 195 Patienten (siehe Tab. 3.4). Das Erkrankungsalter liegt um Monate niedriger. Die Patienten von THOMAS et al. (1978) waren am Beginn der Erkrankung zu 80 %, die von RAAF (1955) zu 68 % in der Gruppe der 20- bis 40-jährigen. Fälle, in denen Kinder betroffen sind, bilden eine Ausnahme. Auch alte Menschen (Rentneralter) bleiben in der Regel von der Erkrankung verschont.

In der Altersgruppe der Zwanzig- bis Vierzigjährigen hatten Einflüsse von Haltungs- und Arbeitsfaktoren genügend Zeit, Beschwerden auszulösen, falls die Personen zu dieser Erkrankung veranlagt sind (die z.B. kongenitale Abnormitäten an der oberen Thoraxapertur aufweisen). Das T.O.S. stellt eine Erkrankung dar, die überwiegend bei "jungen Erwachsenen" auftritt.

Einflüsse, bedingt durch die Körperhaltung - Fehlhaltungen, wie abfallende Schulter, verstärkte Brustkyphose und eine atypische Haltung des Kopfes nach vorn - bestimmen den Zeitpunkt für das Auftreten der ersten Symptome. Maßgeblich auslösende Momente stellen das Nachlassen des Muskeltonus durch Bewegungsmangel (NAFFZIGER, 1937) und Veränderun-

	Anzahl d. Patienten	männlich	weiblich	Ø Operations- alter i.J.
OCHSNER et al., 1935	6	0	6	28,8
RAAF, 1955	117	46	71	-
BRANNON, 1963	19	6	13	29
SANDERS et al., 1968	58	16	42	-
GILLIATT et al., 1970	9	0	9	39,1
FRANKEL und HIRATA, 1971	2	2	0	-
HÖLZL et al., 1971	19	5	14	36
ROEDER et al., 1973	34	16	18	31,5
JOHNSON, 1974	100	21	79	-
SADLER et al., 1975	77	25	52	36
LASCELLES et al., 1977	31	4	27	-
THOMAS et al., 1978	31	11	20	37
KELLY, 1979	304	106	198	-
ETHEREDGE et al., 1979	11	10	1	-
THOMSON und HERNANDEZ, 1979	14	2	12	-
DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980	14	13	1	-
	844	281 34 %	567 66 %	33,8 n=195

Tab. 3.4 Geschlechtsverhältnis und Altersverteilung beim Thoracic outlet Syndrom

gen, bedingt durch das Alter (bei Frauen auch das Gewicht schwerer Mammæ, die unzureichend gestützt werden) dar.

3.5.2 Geschlechtsdisposition

Frauen erkranken signifikant häufiger an Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur (obwohl keine Geschlechtsdisposition für die angeborenen Veränderungen vorliegt); das Geschlechterverhältnis Männer zu Frauen beträgt im Durchschnitt etwa 1 : 2 (siehe Tab. 3.4). Die für ein

T.O.S. typische Patientengruppe stellen Frauen zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr dar. Eine Frau mittleren Alters, die an einem T.O.S. erkrankt, weist häufig kongenitale Anomalien auf, die durch das physiologische Absinken des Schultergürtels im zweiten und dritten Lebensjahrzehnt klinisch symptomatisch werden. Der Tonusverlust der Schultermuskulatur - v.a. die Mm. trapezius, levator scapulae und rhomboidei spielen hier eine Rolle - führt bei der Frau, die in der Regel weniger Muskelmasse als der Mann besitzt und auch weniger schwer körperlich tätig ist, zu einem deutlichen Schulterdeszensus. Außerdem sind Frauen bei vielen Tätigkeiten im Haushalt gezwungen, die Arme über den Kopf zu erheben. Möglicherweise wird dadurch der Ausbruch der Krankheit provoziert.

3.5.3 Seitenpräferenz

GRUSS et al. (1977) berichten aus ihrem Patientengut, daß Überwiegend der Gebrauchsarm betroffen ist, d.h. bei Rechtshändern (und damit dem größten Teil der Bevölkerung) die rechte Seite. Auch RAAF (1955) findet ein Überwiegen der rechten Seite. WILLIAMS (1952) und RAAF (1955) meinten, daß "natürlich" die rechte Seite häufiger betroffen sei, weil dieser Arm häufiger gebraucht werde. Andere Untersucher (THOMAS et al., 1978 und LASCELLES et al., 1977) finden ein deutliches Überwiegen der linken Seite. Nach Ausarbeiten von über 300 Patienten aus zehn Literaturquellen (siehe Tab. 3.5) ergibt sich ein geringfügiges Überwiegen der rechten Seite. Eine signifikante Präferenz einer Seite liegt nicht vor.

THOMAS et al. (1978) fanden, daß in ihrem Patientengut Gebrauchs- und Nichtgebrauchsarm ungefähr gleichhäufig betroffen waren, die erkrankte linke Hand war nur in knapp einem Fünftel der Fälle die Gebrauchshand (bei GILLIATT et al., 1970, dagegen nie!); während bei den rechtsseitig erkrankten Personen die rechte Hand Überwiegend, aber nicht ausschließlich als Gebrauchshand genannt wurde.

Obwohl die Gebrauchshand des weitaus größten Bevölkerungspotentials rechts liegt, stimmt die Anzahl der rechtsseitig Erkrankten nicht mit der Zahl der betroffenen Rechtshänder überein. Alle 9 Patienten von GILLIATT et al. (1970) waren Rechtshänder, aber nur 6 Patienten erkrankten am rechten Arm. MC GOWAN und VELINSKY (1949) fanden ein über-

	Anzahl d. Patienten	betroffene Seite		
		nur links	nur rechts	beidseit.
OCHSNER et al., 1935	6	2	4	-
NAFFZIGER und GRANT, 1938	18	6	10	2
MC GOWAN und VELINSKY, 1949	14	5	7	2
RAAF, 1955	117	43	65	9
BRANNON, 1963	19	7	8	4
GILLIATT et al., 1970	9	3	6	-
SADLER et al., 1975	77	26	25	26
LASCELLES et al., 1977	31	16	12	3
THOMAS et al., 1978	31	16	8	7
THOMSON und HERNANDEZ, 1979	14	5	8	1
	336	129 38 %	153 46 %	54 16 %

Tab. 3.5 Seitenverteilung

wiegendes Auftreten der Symptome auf der Seite, auf der gewöhnlich Lasten getragen wurden.

3.5.4 Berufsgruppe

Die Kompressionszeichen werden durch die Elevation des Armes über längere Zeit - Schlafen mit über dem Kopf erhobenen Armen - verschlimmert. Viele Patienten können die Symptome in Beziehung zu ihrer Arbeit oder ihrem Hobby setzen. Einige alltägliche Tätigkeiten - Geschirr spülen, Bügeln, Autofahren, Stricken, Haare kämmen, Tragen einer Einkaufstasche, Lesen der Zeitung mit ausgestreckten Armen - fallen den Patienten schwer. 34 % der Patienten von THOMAS et al. (1978) empfanden derartige Tätigkeiten als unangenehm oder ermüdend.

Es verwundert nicht, daß einige Berufsgruppen überdurchschnittlich häufig beim T.O.S. repräsentiert sind: Friseure, Maler, Musiker (Gei-

ger), Lkw-Fahrer, Personen, die Schalttafeln bedienen oder am Zeichenbrett bzw. einer Tafel arbeiten, Verkehrspolizisten oder Stenotypistinnen. Es handelt sich überwiegend um Arbeiten, die einen starken Einsatz (langdauernde Elevation) der Arme nötig machen, gleichzeitig aber keine körperlich schwere Arbeit (mit entsprechender Zunahme der Schultergürtelmuskulatur) darstellen. Eine verstärkte Depression der Schulter (Tragen eines Koffers, Schieben eines beladenen Schubkarrens) und forcierte Retraktion der Schulter (Tragen eines schweren Militärtornisters) können die Krankheit ebenfalls auslösen oder verschlimmern (SANDERS et al., 1968; ROEDER et al., 1973).

Auffallend ist, daß körperlich schwer arbeitende Menschen in der Regel nicht an einem T.O.S. erkranken, während schlanke, asthenische Frauen bevorzugt befallen werden (Ausnahme: Vaskuläre Komplikationen betreffen häufig auch körperlich schwer arbeitende Personen).

3.5.5 Auslösende Momente

Das T.O.S. beginnt überwiegend ohne sichtbaren äußeren Anlaß. Die Patienten können in unterschiedlichem Ausmaß den Beginn der Erkrankung mit bestimmten Ereignissen in Verbindung bringen. 16 % der Patienten von THOMAS et al. (1978) können dem Ausbruch der Krankheit eine vorhergegangene Verletzung, weitere 16 % eine ungewohnte Tätigkeit zurechnen. Zusammen 42 % geben mehr oder weniger traumatische Begebenheiten als auslösendes Moment des T.O.S. an; die restlichen 58 % konnten keine Angaben über mögliche (traumatische) Vorkommnisse bis mehrere Monate vor Beginn der Krankheit machen.

Zu den auslösenden Ursachen können ein plötzliches Ereignis, ein Bagatelltrauma, ein Stoß oder eine heftige Bewegung gehören, aber auch länger einwirkende Dauerüberlastungen, Narbenzug nach Verbrennung (SANDERS et al., 1968) oder Gravidität (durch Hebung der Rippen) gehören. DALE (1979) führt nur wenige Traumen als ätiologisch auslösende Faktoren eines T.O.S. bei seinen Patienten an; in den betroffenen Fällen wertet er die Druckempfindlichkeit des M. scalenus anterior als Traumazeichen. Viele Patienten ohne erinnerbares Trauma sind in Berufen beschäftigt, die die langdauernde Elevation der Arme nötig machen (SANDERS et al., 1968; ROEDER et al., 1973).

SANDERS et al. (1979) geben für ihr Patientengut 74 bzw. 92 % der Erkrankung vorausgehende traumatische Ereignisse an. Bei der Veröffentlichung der ersten Ergebnisse (SANDERS et al., 1968) lag die Häufigkeit noch bei 58 %. Nach dem Erkennen der engen Beziehung zwischen traumatischer Begebenheit und dem Entstehen der Symptome (insbesondere in der Gruppe mit präoperativ gesicherter Skalenusfibrose, bei der die Skalenektomie durchgeführt wurde), wurde versucht, die Anamnese genauer zu erheben; bei einer erneuten Befragung erinnerten sich viele Patienten an traumatische Ereignisse (häufig ein HWS-Schleudertrauma), die der Erkrankung vorausgegangen waren, und die sie bei der Erstbefragung nicht angegeben hatten, so daß sich die Traumarate wesentlich erhöhte.

Es stellt sich nun die Frage, inwieweit auch bei den anderen Autoren Traumen unerkannt geblieben sind bzw. ob das Trauma durch Fibrosierung der oberen Thoraxapertur (Skalenusfibrose) kausal an der Entstehung der Symptome beteiligt war (indirekt traumatische Plexusläsion) oder nur eine auslösende Funktion erfüllte (und das Manifestationsalter bei bestehender Prädisposition herabsetzte). Der Anteil der Patienten, die ein traumatisches Ereignis, das dem Ausbruch der Krankheit vorausgegangen ist, erinnern können bzw. ausdrücklich danach gefragt wurden, schwankt bei den einzelnen Untersuchergruppen stark. Vielleicht erklärt die hohe Traumarate das häufige Vorkommen der Skalenusfibrose und das überdurchschnittlich häufige Auftreten einer Kopf- und Nackensymptomatik bei SANDERS et al. (1979) (bei ca. der Hälfte der Patienten wurde die Skalenektomie durchgeführt).

3.5.6 Dauer der Symptomatik

Die Patienten leiden gewöhnlich mehrere Monate bis Jahre an der Krankheit, bevor eine chirurgische Intervention durchgeführt wird (siehe Tab. 3.6). Die Symptome verschlimmern sich; versagt die konservative Therapie bzw. werden die Schmerzen unerträglich und der Patient wird arbeitsunfähig, ist die Indikation zur operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur gegeben.

Die Beschwerden der meisten Patienten dauern länger als zwölf Monate.

	Opera- tionen	Ø	6 Mon.	6-12 Mon.	12-24 Mon.	24-36 Mon.	36-96 Mon.
BRANNON (1963)	19	80 M	1	5	5	6	2
JOHNSON (1974)	100	-	18	10	22	*1	
THOMAS et al. (1978)	32	2 J	4	14	5	2	7
GILLIATT et al. (1970)	9	7,9J ^{*2}					
SADLER et al. (1975)	77	12 M			*1	2 - 5 J.: = 23	
LASCELLES et al. (1977)	31	3 J				5 -10 J.: = 25	
THOMPSON und HERNANDEZ (1979)	14	2 J				10 -40 J.: = 2	
KELLY (1979)	304	18 M			*2	Dauer der sensiblen Störungen: 7,9 J.	
						Dauer der motori- schen Stör.: 4,3 J.	

Tab. 3.6 Präoperative Krankheitsdauer

3.5.7 Familiäre Häufung

Die prädisponierenden Faktoren für das Entstehen eines T.O.S. (Hals-
rippen, Körperbau) werden vererbt und treten innerhalb einzelner Fami-
lien gehäuft auf. Es müssen jedoch viele Faktoren zusammentreffen, um
ein T.O.S. manifest werden zu lassen; es verwundert deswegen nicht, daß
die Erkrankung nur sporadisch vorkommt.

Ausnahmsweise können aber auch mehrere Angehörige einer Familie an
einem T.O.S. erkranken. THOMPSON beobachtete 1908 eine derartige fami-
liäre Häufung; LASCELLES et al. (1977) beschrieb eine Familie, in der
drei Familienangehörige (Vater und zwei Töchter) an einem Halsrippen-
syndrom litten. Diese Einzelbeschreibungen bilden eine große Ausnahme,
in der Regel besteht keine familiäre Krankheitsdisposition.

3.6 Diagnostik des Thoracic outlet Syndroms

Die Erkrankung beginnt in der Regel mit neurologischen Symptomen; speziell die sensiblen Ausfälle machen sich zuerst bemerkbar. Die vaskuläre Komponente des T.O.S. stellt sich erst im Verlauf der Krankheit ein. Das T.O.S. zeigt Progredienz, die relative Häufigkeit der einzelnen Symptome verschiebt sich mit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung. Anfangs führen die neurologischen Zeichen, später treten dagegen mehr die vaskulären, v.a. die arteriellen Komplikationen in den Vordergrund (die motorischen Ausfälle zeigen sich ebenfalls erst spät).

Im mitteleuropäischen Raum ist immer noch eine Zurückhaltung zu spüren, ein T.O.S. zu diagnostizieren. Dies äußert sich in einer hohen Frequenz vaskulärer Komplikationen (Progredienz der Erkrankung!) und kleinen Patientenzahlen. Die nordamerikanischen Arbeiten behandeln dagegen meist große Patientenzahlen mit Überwiegend neurologischen Symptomen. Die Untersucher neigen eher zur Diagnose T.O.S. und operieren teilweise auch in strittigen Fällen (SANDERS et al., 1979), während in deutschsprachigen Veröffentlichungen meist eine eindeutige Sicherung der Diagnose durch klinische Tests (vaskuläre Provokationsmanöver und NLG-Bestimmungen) für nötig gehalten wird. HIRNER et al. (1981) vertreten deswegen die Ansicht, daß zu selten oder zu spät diagnostiziert und therapiert wird. GODT und SCHLIACK (1978, zit. n. Hirner et al., 1981) dagegen vertreten die Auffassung, die Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur würden zu häufig diagnostiziert.

Die operative Dekompression der oberen Thoraxapertur stellt eine kausale Therapiemöglichkeit dar, die bei richtiger Diagnose die endgültige Besserung der Beschwerden bringt. Die frühzeitige Diagnosestellung ist lohnend, da eine weitere Progredienz der Erkrankung vermieden wird; Muskelatrophien oder Fingerspitzennekrosen bilden sich nicht zurück!

Aus den Symptomen und der Pathophysiologie ergibt sich der Ablauf der diagnostischen Schritte:

3.6.1 Anamnese

Vor der Untersuchung sollte eine gezielte Anamnese durchgeführt werden. Meist gibt der Patient von selbst sehr genau die Armstellungen

an, bei der die Beschwerden am deutlichsten sind. Die Patienten vermeiden es, auf dem betroffenen Arm zu liegen. Am angenehmsten ist den Patienten meist, wenn Unterarm und Hand in ihrem Schoß ruhen. Häufigste Klage bilden Schmerzen und Parästhesien; die Mißempfindungen treten bei Zugbelastungen des Armes oder Hin- und Herbewegen der Schulterblattregion (z.B. beim Bügeln und Abtrocknen) auf. Sie können auch kontinuierlich und haltungsunabhängig sein.

Der Untersucher sollte nicht versäumen, auf Schlafgewohnheiten (Arme über den Kopf erhoben oder unter dem Körper liegend) sowie auf die berufliche Tätigkeit einzugehen; besonders häufig betroffen sind Berufsgruppen, die die Elevation der Arme über längere Zeit erforderlich machen, aber auch Arbeiter, die gewohnheitsmäßig schwere Lasten auf dem Rücken tragen. Im Rahmen einer manuellen Tätigkeit tritt in seltenen Fällen eine Unterarmclaudicatio auf. Im übrigen müssen die angegebenen Symptomgruppen gezielt erfragt werden.

Halsrippen sind erblich; die Familienanamnese spielt aber eine untergeordnete Rolle, da nur wenige Fälle eines familiär gehäuft vorkommenden Thoracic outlet Syndroms bekannt sind (GRUSS et al., 1977; HÖLZL et al., 1971; GILLIATT et al., 1970; THOMAS et al., 1978; JOHNSON, 1974; NELSON, 1957; HIRNER et al., 1981).

3.6.2 Klinische Untersuchung

Die Inspektion und Palpation des Schultergürtels liefert wichtige Anhaltspunkte. Bei der Untersuchung des Supraklavikularraumes sind beim Betasten druckempfindliche Schwellungen, Asymmetrien, Muskelverspannungen, seltener auch pulsierende Tumore (Aneurysmen) beobachtbar (siehe Tab. 3.7). Die lokalen Veränderungen sind bei den Kompressionssyndromen der Skalenuslücke besonders stark ausgeprägt. Eine druckschmerzhafte sicht- oder tastbare Resistenz in der Supraklavikulargrube deutet auf eine Halsrippe hin (positives Wartenbergsches Zeichen) (BRANNON, 1963). Ein hypertrophisch oder fibrotisch veränderter M. scalenus anterior ist ebenfalls druckschmerzhaft (Test nach Ochsner-Gage). DALE (1979) wertet bei seinen Patienten die Druckdolenz am Ansatz des Muskels als Traumazeichen. Die Schmerzen strahlen in das Versorgungsgebiet des N. ulnaris aus. Der Test ist unspezifisch für das Skalenussyndrom; ein po-

sitives Ergebnis kann durch Infiltration des M. scal. ant. mit einem Lokalanästhetikum über das Verschwinden der Schmerzen verifiziert werden (RICKLIN, 1956; RAAF, 1955; BORRACHERO, 1975; OCHSNER et al., 1935).

		druckempfindliche Schwellung vorhanden
THOMAS et al., 1978	(16)	11 = 69 %
SANDERS et al., 1979	(380)	98 bzw. 96 % (2 verschiedene Operationsmeth.)
HÖLZL et al., 1971	(26)	21 = 81 %
OCHSNER et al., 1935	(6)	6 = 100 %

BRANNON (1963) beschreibt bei 2 Patienten ein palpables Schwirren über der A. subclavia (kein Aneurysma!).

GILLIATT et al. (1970) fanden bei 1 von 9 Patienten einen palpablen knöchernen Vorsprung im Nacken (Halsrippe), allerdings auf der nicht betroffenen Seite.

Tab. 3.7 Supraklavikuläre druckempfindliche Schwellungen beim T.O.S.

SANDERS et al. (1979) und BRANNON (1963) beobachteten bei vielen Patienten eine Druckempfindlichkeit über den Mm. trapezius und rhomboidei und den Procc. spinosi der zervikalen bzw. thorakalen Wirbeln als Zeichen einer Verspannung der HWS bzw. BWS. Die kurze Sehne des M. biceps kann an der Insertionsstelle am Proc. coracoideus schmerzhaft sein; eine Druckempfindlichkeit über der langen Bicepssehne nahe des Schultergelenks war bei den Patienten von SANDERS et al. (1979) allgemein anzutreffen. Die ausgedehnte supraklavikuläre Druckempfindlichkeit, von der SANDERS et al. (1979) berichten, dürfte hauptsächlich Folge der hohen Traumarate und der dadurch bedingten Veränderungen der Mm. scaleni sein. Andere Untersucher beschreiben keine derartigen Befunde im Rahmen eines T.O.S.

Jede abnorme Fehlhaltung, wie das Absinken einer oder beider Schultern, eine verstärkte Brustkyphose oder Skoliose der Wirbelsäule mit einer abnormen Vornüberhaltung des Kopfes kann für die Diagnose wichtig sein. MC GOWAN und VELINKSKY (1949) berichten in den meisten Fällen von Kostoklavikularsyndrom über einen Schultertiefstand auf der betroffenen Seite. Der untersuchende Arzt sollte nie versäumen, die Beweglichkeit der HWS und der Schulter- und Armgelenke zu prüfen: Ist die Beweglichkeit eingeschränkt, dürfte die Ursache der Beschwerden in Prozessen im Gelenk oder mit Wirkung auf das Gelenk zu suchen sein. Ähnlich sind Muskelverspannungen mit deutlich erhöhtem Muskeltonus im Übergangsbereich von der HWS zur BWS zu interpretieren, sie können aber auch zusätzlich zum T.O.S. vorhanden sein. Differentialdiagnostisch interessant ist die Wirkung von Stauchungs- und Dehnungskräften auf die Wirbelsäule.

SANDERS et al. (1979) prüfen supraklavikulär (und über den volaren Karpal-Ligamenten) das Tinel-Zeichen. Einige Autoren versuchen, durch Einnahme verschiedener Provokationsstellungen, Symptome auszulösen (siehe Tab. 3.8). Die Armstellung, in der die Symptome reproduziert werden, gibt Hinweise auf den Kompressionsort (RICKLIN, 1956). Da die Symptome beim T.O.S. in der Regel einseitig auftreten, gibt der Seitenvergleich wertvolle Hinweise.

3.6.3 Neurologische Untersuchungsverfahren

3.6.3.1 Klinisch-neurologische Befunde

Besteht aufgrund der körperlichen Untersuchung der Verdacht auf ein Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur, wird der Patient einer eingehenden neurologischen Untersuchung unterzogen: Die Sensibilitätsstörungen sind in der Regel im Versorgungsgebiet des N. ulnaris (ulnare Seite des Unterarms bis zum 4. und 5. Finger, Dermatome C₈, Th₁) am stärksten ausgeprägt; die Hautareale sind aber nicht immer deutlich abgrenzbar. Die Mißempfindungen und Schmerzen können auf Nacken, Schulter oder vordere Brustwand ausstrahlen. Sensibilitätsverluste an der radialen Seite der Hand, an Daumen und Zeigefinger (Dermatom C₆) treten beim T.O.S. in der Regel nicht auf. Häufig geht die Hautsensibilität gegen-

	Symptome reproduzierbar	Provokationstest
THOMAS et al., 1978 19 Pat.	14 = 74 %	90° - AER ^{*2}
SANDERS et al., 1968 58 Pat.	54 = 93 %	90° - AER ^{*2}
SANDERS et al., 1979 380 Pat.	97 bzw. 96 % ^{*1}	90° - AER ^{*2}
FRANKEL und HIRATA, 1971; 2 Pat.	2 = 100 %	Adson-Test ^{*3}
JOHNSON, 1974 100 Pat.	57 = 57 %	Depression der Schulter
OCHSNER et al., 1935; 6 Pat.	6 = 100 %	Druck auf den Ansatz des M. scal. ant.

*1 zwei verschiedene Operationsmethoden

*2 90°-abduction und external rotation

*3

- bei einem Patienten nicht immer auslösbar

- auch durch Druck auf den M. scal. ant. auslösbar (Test nach Ochsner-Gage)

LASCELLES et al. (1977) beobachteten bei 3 Patienten die Auslösung von Farbveränderungen an der Hand durch Retraktion der Schulter oder Hyperabduktion.

Tab. 3.8 Reproduzierbarkeit der Symptome beim T.O.S.

über Nadelstichen und Watte verloren. Die einzelnen sensiblen Qualitäten müssen nicht gleichmäßig geschädigt sein: Die Unterscheidungsfähigkeit zweier Punkte ist gestört, die anderen sensiblen Qualitäten sind dagegen erhalten (GILLIATT et al., 1970).

Die Schmerzen äußern sich in der Regel periodisch: sie sind hal-
tungsabhängig und werden durch verschiedene Provokationsmanöver ausge-
löst bzw. verschlimmert. Schmerzen und Parästhesien können auch vasku-

lär bedingt sein, die segmentale Lokalisation fehlt bei arteriell oder venös verursachten Symptomen (LASCELLES et al., 1977).

Die Schädigung der motorischen Nervenfasern beim T.O.S. äußert sich in Muskelschwäche und Atrophie der kleinen Handmuskeln, die von den Nn. ulnaris und medianus versorgt werden. Die Kraft der Hand ist mit Hilfe eines Dynamometers objektivierbar (SANDERS et al., 1979). Die Atrophie betrifft überwiegend den lateralen Teil der Thenargruppe ("partielle Thenaratrophie": die Mm. abductor pollicis brevis und opponens pollicis atrophieren) oder generalisiert die kleinen Handmuskeln. Der Muskelschwund ist im Bereich der Thenar- und Hypothenargruppe besonders deutlich; häufig fällt er aber erst beim Vergleich mit der kontralateralen Seite auf. Vermutlich tritt die partielle Thenaratrophie als frühzeitige motorische Störung auf - sie ist am deutlichsten bei den Patienten mit kurzzeitig bestehender motorischer Schädigung ausgeprägt - während eine mehr generalisierte Muskelschwäche an Hand und Unterarm sich später entwickelt (GILLIATT et al., 1970).

Bei der Inspektion zeigt sich in der ersten Gruppe ein dem Karpaltunnelsyndrom ähnliches Bild, bei genauerer Untersuchung sind aber auch andere Handmuskeln, wenn auch nur schwach, beeinträchtigt. Die motorischen Fasern zu den Mm. abductor pollicis brevis und opponens pollicis verlaufen im N. medianus, sie reagieren besonders empfindlich auf Kompression. Für die Anfälligkeit dieser Nervenfasern gegenüber Kompression liegen keine anatomisch-physiologischen Erklärungen vor.

Die motorischen Fasern des N. medianus entstammen den Segmenten C₈ und Th₁, die sensiblen Fasern dieses Nerven zum 1., 2. und 3. Finger gehören dagegen den Dermatomen C₆ und C₇ an.

Das gleichzeitige Auftreten sensibler und motorischer Störungen im Innervationsgebiet des N. medianus spricht für eine periphere Medianuslähmung (Karpaltunnel-Syndrom). Ein Fehlen von sensiblen Störungen an den drei radialen Fingern bei bestehender Atrophie und Muskelschwäche der vom N. medianus versorgten kleinen Handmuskeln bei gleichzeitiger Läsion des N. ulnaris ist dagegen typisch für ein Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur (GILLIATT et al., 1970; SCHIEBLER, 1977).

Hypothenarmuskulatur und Mm. interossei werden beim T.O.S. nie ohne gleichzeitige ähnliche Veränderungen in den vom N. medianus versorgten

Thenarmuskeln geschädigt (klinische DD. zu einer peripheren Ulnarisläsion). Die Atrophie betrifft dann mehr oder weniger generalisiert alle kleinen Handmuskeln. Die Unterarmmuskulatur bleibt in der Regel verschont oder wird nur geringfügig beeinträchtigt: Die Flexorenmasse des Unterarms nimmt kaum merklich ab, eine geringe Schwäche der Fingerbeugung und des M. flexor carpi ulnaris kann auftreten; eine Atrophie der Extensoren ist nicht feststellbar (eine geringgradige Schwäche der Fingerextension bzw. des M. extensor carpi ulnaris kann vorkommen). Die übrigen Muskelgruppen des Arms sind normal ausgebildet (GILLIATT et al., 1970).

Im Rahmen der neurologischen Untersuchung kann die Prüfung der Muskeleigenreflexe (BSR, TSR, RPR) an beiden Armen Aufschluß über die Erkrankung geben. Bei den Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur werden die Reflexe in der Regel nicht beeinträchtigt; sind die Reflexe nicht seitengleich auslösbar, spricht dies eher gegen ein T.O.S. Nach BORRACHERO (1975) können in seltenen Fällen aber auch beim T.O.S. die Reflexe erlöschen, insbesondere der TSR ist dann nicht mehr auslösbar. GILLIATT et al. (1970) überprüften an ihrem Patientengut zusätzlich den Supinator-Reflex; er war in keinem Fall verändert (LASCELLES et al., 1977; BRANNON, 1963; HÖLZL et al., 1971).

3.6.3.1 Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren

Die Läsion sensibler und motorischer Nervenfasern kann mit Hilfe zweier technischer Untersuchungsverfahren objektiviert werden: Elektromyographie (EMG) und Elektroneurographie (ENG) erlauben (durch das Abgreifen evozierter Potentiale von Muskeln oder Nerven) vielfach eine Differenzierung zwischen primär neurogener oder myogener Muskelschwäche und eine genaue Bestimmung von Lokalisation und Ausmaß der Läsion.

Elektromyographie: Das EMG wird (bei der Nadelelektromyographie) an 20 - 25 Stellen eines Muskels in Ruhe (zur Registrierung der Spontanaktivität), anschließend bei leichter und bei maximaler Willkürinnervation abgeleitet.

Normalbefund:

Ein gesunder Muskel kann eine physiologische Spontanaktivität in Form des Endplattenrauschens bzw. der Endplattenpotentiale zeigen, wenn die

Ableitung aus der Endplattenregion erfolgt. Bei leichter Willkürinnervation werden die Potentiale motorischer Einheiten gesammelt, die aufgrund der unterschiedlichen Zusammensetzung der motorischen Einheiten in einem Muskel sehr stark variieren können. Abweichungen hinsichtlich Dauer und Amplitudenhöhe bis zu 20 % vom altersentsprechenden Normwert (ca. 2 Standardabweichungen) gelten als normal. Die Potentiale motorischer Einheiten sind in der Regel bi- oder triphasisch. Eine Häufigkeit von polyphasischen Potentialen (mindestens fünf Phasen = vier Nulliniendurchgänge) bis zu 12 % ist als physiologisch zu werten. Bei maximaler Willkürinnervation zeigt sich ein Interferenzmuster, dessen Dichte von der Entladungsfrequenz und der Zahl der rekrutierten Einheiten abhängt. Die Amplitudenhöhe schwankt stark. Das Interferenzmuster bei maximaler Willkürinnervation ist von der Mitarbeit des Patienten abhängig; diese muß berücksichtigt und die Kraftentwicklung abgeschätzt werden.

Neurogene EMG-Veränderungen:

Die pathologische Spontanaktivität zeigt sich in mehreren Formen.

- Fibrillationspotentiale sind di- oder triphasisch, sie unterscheiden sich von den physiologischerweise auftretenden Endplattenphänomenen durch ihre Häufigkeit und durch den positiven Abgang von der Grundlinie; positive scharfe Wellen sind in der Regel monophasisch. Beide treten meist in unregelmäßigen Abständen auf und sind vermutlich Ausdruck spontaner Depolarisationen einzelner Muskelfasern. Sie werden frühestens zwei bis drei Wochen nach Läsionen von peripheren Nervenfasern beobachtet.
- Faszikulationen sind häufig schon makroskopisch sichtbar, sie entstehen durch die spontane Aktion größerer Muskelfasergruppen (vermutlich motorische Einheiten) und ähnlich den Potentialen motorischer Einheiten. Faszikulationen sind typisch für chronisch degenerative Erkrankungen der motorischen Neurone und kommen generalisiert vor allem bei degenerativen Vorderhornzellerkrankungen vor. Die Potentiale motorischer Einheiten sind typisch verändert: die mittlere Potentialdauer ist verlängert, die Amplitude überhöht und die Anzahl polyphasischer Potentiale erhöht. Ursächlich liegt diesen Veränderungen das kollaterale Aussprossen von Nervenfasern zugrunde, denervierte Muskelfasern werden an intakte motorische Einheiten angeschlossen (die überlebenden Nervenfasern versorgen mehr Muskelfasern als gewöhnlich). Das Aktivitätsmuster bei Willkürinner-

vation ist bei neurogenen Muskelveränderungen gelichtet (LUDIN, 1976; HOPF et al., 1979).

Prinzipiell können die neuralen Strukturen auf zwei verschiedene Arten geschädigt werden (LUDIN, 1976):

- Bei einer reinen Demyelinisierung sinkt lokal der Leitungswiderstand ab, die Nervenleitgeschwindigkeit (=NLG) ist über dem geschädigten Nervensegment verlangsamt (Verlängerung der Überleitzeit), im restlichen Verlauf des Nerven dagegen normal. Da die Axone selbst nicht beeinträchtigt werden, sind die Potentiale der motorischen Einheiten im peripheren Muskel normal, Denervierungszeichen treten nicht auf.
- Werden dagegen nur die Axone geschädigt, bleibt die NLG am Ort der Läsion im Normalbereich. Die Potentiale der motorischen Einheiten sind dagegen verändert, es kommt zum Ausfall motorischer Einheiten (Lichtung des Interferenzmusters bei maximaler Willkürinnervation) und zum Auftreten von Fibrillationspotentialen und positiven scharfen Wellen (pathologische Spontanaktivität in den denervierten Muskelbezirken).

Wird der Plexus brachialis an der oberen Thoraxapertur komprimiert, liegt in der Regel keine der beiden Läsionstypen in Reinform vor: Meist handelt es sich um eine kombinierte Schädigung bzw. der segmentalen Demyelinisierung folgt häufig eine sekundäre axonale Degeneration nach. Außerdem ist auch bei der Regeneration eines primären Axonschadens die NLG verlangsamt. Meist gelingt es nicht, die proximal lokalisierte, umschriebene Schädigung der Markscheiden elektrophysiologisch als lokale Leitungsverzögerung zu erfassen, in der Peripherie imponiert die Kompression des Plexus dann als rein axonale Läsion (Amplitudenerniedrigung bei normaler peripherer NLG). Schwere Axon- und Markscheidenschäden können durch ein völliges Fehlen des Nervenaktionspotentials imponieren (ROSENBERGER und BITTENBRING, 1976; GILLIATT et al., 1970; LUDIN, 1976).

Die Nervenversorgung einzelner Muskeln kann variieren. Lassen sich durch Stimulierung eines peripheren Nerven in dem regelhaft zugeordneten Muskel keine Potentiale messen, ist an derartige Innervationsvarianten zu denken (LUDIN, 1976). Die elektrophysiologischen Befunde einzelner Untersucher lassen sich manchmal nur schwer miteinander vergleichen, weil die apparativen Voraussetzungen, v.a. aber die technische Durchführung (Verwendung von Nadelelektroden oder Oberflächenelektroden) und die Auswertung (z.T. erheblich) differieren. HOPF et al. (1979) haben aus diesem Grund gewisse Normbedingungen erarbeitet.

Die Elektromyographie ist bei der Stellung der Diagnose nicht-traumatischer Plexusschäden nicht sonderlich hilfreich. Gemeinsam mit der Elektroneurographie wird sie aber dd. wichtig, um andere neurogene Affektionen auszuschließen. Der Nachweis einer neurogenen Muskelschädigung im EMG kann bei der Abklärung gegenüber anderen Erkrankungen der Schulter, die die Nerven nicht betreffen, aber mit einer schmerzbedingten Bewegungshemmung einhergehen, nützlich sein.

Die topische Diagnostik im Bereich der oberen Extremität gestaltet sich schwierig, da ein Nervensegment mehrere Muskeln versorgt und ein Muskel von mehreren Segmenten aus innerviert wird. Die Lokalisation der Schädigung erfordert deswegen die Untersuchung mehrerer Muskeln (bei radikulären Schäden z.B. durch Diskushernien werden Muskeln des betroffenen Segments und des nächsthöheren und tieferen geprüft). Da von den einzelnen Segmenten Fasern zu verschiedenen peripheren Nerven gehen, kann die Elektromyographie u.U. bei der klinisch nicht immer einfachen DD. zwischen Wurzelläsion, Plexusläsion und peripherem Nervenschaden weiterhelfen.

Das T.O.S. zeigt im EMG keine spezifischen Veränderungen. THOMPSON und HERNANDEZ (1979) analysierten die motorischen Ausfälle bei 14 Patienten mit T.O.S. elektromyographisch. In 5 Fällen zeigte das EMG unauffällige, normale Ergebnisse, bei weiteren 6 Patienten enthüllte die Elektromyographie verschiedene Denervationsbilder in den von C₇, C₈ und Th₁ aus innervierten Muskeln, die aber nicht auf eine Schädigung des Plexus brachialis deuteten, sondern mehr den Verdacht auf eine Radikulopathie aufkommen ließen. Zu berücksichtigen bleiben die Untersuchungen von GILLIATT et al., (1970), der feststellte, daß die Bildung der Trunci distal oder proximal der 1. Rippe (als Hauptkompressionsfaktor) erfolgen kann; die Nervenläsion kann deswegen auch einzelne (Plexus-) Wurzeln betreffen. Eine genaue Ausarbeitung der betroffenen Radices fehlt bei THOMPSON und HERNANDEZ (1979). Nur bei 3 von insgesamt 14 Patienten paßten die elektromyographischen Untersuchungsergebnisse zur Diagnose Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur (untere Plexusläsion!).

LASCELLES et al., (1977) untersuchten 16 Patienten mit klinischen Zeichen einer Muskelschwäche bei T.O.S. elektromyographisch: 10 Patienten zeigten Denervierungszeichen im M. abductor pollicis brevis (vom

N. medianus versorgt) und dem M. interosseus dorsalis I (vom N. ulnaris versorgt). Die Amplitude der evozierten Summenaktionspotentiale war in beiden Muskeln erniedrigt. Auch GILLIATT et al., (1970) beobachteten in den atrophischen Handmuskeln spontane Fibrillationspotentiale als Zeichen axonaler Degeneration (genaue Zahlenangaben fehlen). Die Anzahl der willkürlich aktivierbaren motorischen Einheiten war verringert. Einige Patienten zeigten bei Willkürinnervation nur 1 oder 2 Potentiale motorischer Einheiten, wobei die verbliebenen Potentiale durch große Amplituden gekennzeichnet waren.

Die Befunde von GILLIATT et al., (1970) und LASCELLES et al., (1977) sind vereinbar mit einer Schädigung der neuralen Strukturen in Höhe des Plexus oder der Radices. Wie oben bereits erwähnt, imponiert die Plexusläsion beim T.O.S. in der Peripherie als "rein" axonale Schädigung. LASCELLES et al., (1977) beurteilten nur Patienten mit deutlichen Muskelatrophien, so daß sie davon ausgehen konnten, Zeichen einer axonalen Degeneration in den betroffenen Muskeln vorzufinden. Trotzdem war bei 6 Patienten keine Axonschädigung in beiden untersuchten Muskeln (gleichzeitig) feststellbar. Patienten mit einer geringgradigen motorischen Schädigung dürften deswegen im EMG unauffällige oder uneindeutige Befunde aufweisen.

Obwohl nur 21 % der Patienten von THOMPSON (1979) elektromyographische Befunde zeigen, die mit der Diagnose T.O.S. vereinbar sind (bzw. bis zu 64 %, wenn man zumindest einige der Patienten mit unklaren Denervationsbefunden hinzuzählt), erbrachte die operative Dekompression der oberen Thoraxapertur in über 85 % der Fälle gute bis sehr gute Resultate. Es erscheint nicht sinnvoll, die Stellung der Diagnose bzw. die Indikation zur Operation von einem positiven EMG-Befund abhängig zu machen. Die Elektromyographie sollte nicht zum positiven Nachweis einer Kompression des Plexus brachialis an der oberen Thoraxapertur verwendet werden, sondern mehr dem Ausschluß anderer (neurologischer) Erkrankungen dienen.

Elektroneurographie: Die Elektroneurographie beschäftigt sich mit der Messung von Nervenleitgeschwindigkeiten (NLG) und Nervenleitzeiten, die in der Regel nur für die raschesten motorischen und sensiblen Fasern bestimmt werden können.

Die Ableitung des durch Reizung der Nervenfasern evozierten Potentials kann von einem peripheren Muskel aus dem Endplattenbereich erfolgen - man spricht bei der sich zwischen Stimulation und Registrierung ergebenden Zeitdifferenz von distaler Latenz, da neben der reinen Nervenleitzeit (NLZ) noch zusätzlich die Überleitungszeit vom Nerven auf den Muskel im Endwert enthalten ist - oder die Leitungszeit wird über einem Nervensegment (als Differenz zweier distaler Latenzzeiten) abgegriffen und nach Ausmessung der Nervenleitstrecke daraus die maximale motorische Nervenleitgeschwindigkeit berechnet.

Die Bestimmung der (motorischen) NLG für mehrere Teilabschnitte des N. ulnaris (oder anderer Nerven) ermöglicht die Beurteilung des peripheren Nerven in seiner ganzen Länge; Rückschlüsse auf die Lokalisation der Schädigung sind möglich. Aufgrund der großen Spannweite des Normbereichs sollte zur besseren Beurteilbarkeit der erhaltenen Werte eine vergleichende, bilaterale Messung durchgeführt werden. GINZBURG et al., (1978) werten eine Seitendifferenz (der motorischen NLG) an korrespondierenden Nervenabschnitten homologer Nerven bis zu 12 m/sec. noch als normal, LONDON (1975) erhält 9 m/sec. als oberen Grenzwert. SADLER et al., (1975) geben als maximal zulässige Abweichung dagegen nur 3 m/sec. an.

Zur Prüfung der motorischen NLG im Bereich des Plexus brachialis wird an der am weitesten proximal gelegenen Stelle, dem Erbschen Punkt, im Winkel zwischen M. sternocleidomastoideus und Klavikula in Höhe des 6. HWK stimuliert. Die Ableitung für die motorischen Fasern aus dem unteren Primärstamm zum N. ulnaris erfolgt in den Mm. abductor digiti minimi und interosseus dorsalis I (GILLIATT et al., 1970; GINZBURG et al., 1978).

Die Bestimmung der NLG liefert objektive Daten zur Beurteilung einer Plexusläsion. Die Nervenschädigung liegt weit proximal, und die Leitungsblockade ist in der Regel lokal begrenzt, in der Peripherie werden normale elektroneurographische Befunde erhoben. Da bei der Bestimmung der distalen Latenzen die überprüfte Nervenstrecke sehr lang ist, werden pathologische NLG-Werte im Plexusbereich durch normale Werte im restlichen Nervenverlauf kaschiert. Die meisten Autoren (siehe Tab. 3.9) bestimmen die NLG für das Nervensegment N-AE, d.h. zwischen dem Erbschen Punkt N (N = neck) und einem Punkt AE, gewöhnlich 100 mm über dem Ellen-

bogen (AE = above elbow) gelegen. GINZBURG et al., (1978) empfehlen, den Nervenabschnitt kürzer zu wählen, als Segment N-A (A = axilla). Normale Werte im intakten Bereich A-AE können schwach pathologische Leitungsbefunde im Plexusbereich bei der Beurteilung des Durchschnittswertes für das Segment A-AE verdecken. Die Verkürzung des Nervensegmentes erlaubt, auch leichte Läsionen des Plexus brachialis sicherer zu erfassen.

Untersucher	Nervensegment	Mittelwert (m/sec.)	experiment. Wertebereich (m/sec.)	theoretischer Wertebereich (m/sec.)
GINZBURG et al., 1978	N - A	63,0	55,0 - 73,2	<u>52,0</u> - 74,0
JEBSEN, 1967	N - AE	61,3	52,0 - 78,0	<u>50,5</u> - 78,0
LONDON, 1975	N - AE	58,9 ^{*1}	50,0 - 67,7	<u>50,5</u> - 67,3
SADLER et al., 1975	N - AE	64		
URSCHEL und RAZZUK, 1972	N - AE	72 ^{*2}		
DAUBE, 1975	N - AE	60,8		

N = Erbscher Punkt; A = Axilla; AE = 100 mm über dem Ellenbogen

Der theoretische Wertebereich ergibt sich aus dem Mittelwert
 ± 2 Standardabweichungen (= Normbereich)

^{*1} LONDON (1975) erhält bei der Distanzmessung mit dem Beckenzirkel einen NLG-Mittelwert von 58,9 m/sec.; wird die Nervenstrecke dagegen mit dem Maßband bestimmt, liegt der Wert bei 70,2 m/sec. (der untere Grenzwert bei 60,2 m/sec.)

^{*2} Bestimmung der Nervenstrecke mit dem Maßband; die übrigen Autoren verwenden den Beckenzirkel zur Streckenmessung

Tab. 3.9 Normalwerte der motorischen NLG des N. ulnaris im Bereich der oberen Thoraxapertur

Während die motorische NLG durch proximale Reizung und distale Aufzeichnung gewonnen wird, kann die sensible NLG (bzw. NLZ) orthodrom durch periphere Reizung oder antidrom durch proximale Stimulation bestimmt werden. Die sensible Latenzzeit kann bis zum Beginn eines Potentials oder bis zu dessen negativer Spitze gemessen werden (im letzten Fall werden die Meßwerte von der Dauer des Aktionspotentials beeinflusst und entsprechen nicht der Latenz der schnellsten Fasern!) (ROSENBERGER und BITTENBRING, 1976).

Bei der orthodromen Technik werden die sensiblen Fasern des Zeigefingers (zur Prüfung des N. medianus) und/oder des kleinen Fingers (Prüfen des N. ulnaris) durch Ringelektroden gereizt. Die aufsteigenden Summenaktionspotentiale werden am Handgelenk (oder im weiteren Nervenverlauf proximal) abgeleitet.

Die sensible NLG kann antidrom durch proximale Reizung des sensiblen (bzw. gemischten) Nerven und periphere Ableitung an einem Finger bestimmt werden. Die antidrome Bestimmung der sensiblen NLG ist für den Patienten weniger belastend, sie eignet sich als Screening-Methode bei Verdacht auf Druckläsionen peripherer Nerven zur Erfassung leichter Nervenschäden, bei denen die motorische NLG normal oder grenzwertig ist (LUDIN, 1976; HOPF et al., 1979; ROSENBERGER und BITTENBRING, 1976).

Während die antidrome Technik nur die NLG der raschesten Fasern liefert (Potentialform und Amplitude nicht beurteilbar), ermöglicht die orthodrome Potentialableitung detailliertere Aussagen (gemessen werden schnelle, nicht die schnellsten Fasern) (HOPF et al., 1979). Ein fehlendes antidromes Aktionspotential ist (v.a. bei älteren Personen) als verdächtig einzustufen (LUDIN, 1976). Läßt sich in einem anästhetischen Gebiet ein sensibles Potential ableiten, liegt die Läsion proximal des Hinterwurzelganglions (LANDI et al., 1980).

Geringfügige Meßfehler bei der Abmessung der Nervenstrecke oder der Latenzzeit wirken sich umso stärker auf die NLG-Bestimmung aus, je kürzer der Nervenabschnitt ist. FRANZ und CONRAD (1978) schlagen deswegen im Gegensatz zu GINZBURG et al., (1978) vor, nicht kurze Nervensegmente zu überprüfen, sondern mit Hilfe der Latenz der F-Welle längere Nervenabschnitte zu beurteilen.

Die F-Welle stellt eine rückläufige Entladung antidrom erregter Motoneurone dar. Der Impuls durchläuft eine im Vergleich zur konventionellen NLG-Bestimmung wesentlich (ca. Faktor 6) längere Nervenstrecke. Die Meßgenauigkeit kann dadurch relativ verringert werden. Außerdem kann mit Hilfe der F-Wellen-Latenz die Leitfähigkeit proximaler Nervenabschnitte bestimmt werden, die der konventionellen NLG-Bestimmung nicht zugänglich sind.

Die F-Wellen-Latenz bezieht sich auf die gesamte Länge des zweiten motorischen Neurons und durchläuft antidrom und orthodrom den Plexus brachialis. Läsionen im Plexusbereich führen deswegen zur Verlängerung der F-Wellen-Latenz (bzw. zur Verzögerung der daraus ermittelten NLG). Betrifft die Läsion den ganzen peripheren Nerven (z.B. diabetische Polyneuropathie) ist die F-Wellen-Latenz geeignet, eine geringe Leitungsverzögerung nachzuweisen (KAPLAN, 1978). JERRETT et al., (1984) fanden bei 7 von 18 Patienten mit T.O.S. positive Ergebnisse bei der F-Wellen-Bestimmung.

Nach peripherer Stimulation von sensiblen Nervenfasern kann das evozierte Nervenpotential peripher, aber auch zentral an mehreren Stellen (Erbischer Punkt, Nacken in Höhe des 2. und 7. Halswirbels und über dem sensiblen Cortex) abgeleitet werden. Die somatosensiblen evozierten Potentiale (SEP) ermöglichen die objektive Beurteilung der gesamten somatosensiblen Bahn und bei Ableitung in mehreren Höhen die Lokalisation eines Krankheitsprozesses.

Die Bestimmung somatosensibler evozierter Potentiale ist indiziert

- bei weit fortgeschrittener Schädigung der sensiblen Bahn (Versagen der konventionellen Neurographie)
- zur Lokalisation proximaler Läsionen des peripheren Nervensystems
- zur Beurteilung traumatischer Plexusparesen; bei intraoperativer Ableitung nach Nervendurchtrennungen kann der proximale Nervenstumpf auf seine Kontinuität nach zentral geprüft werden

(JERRETT et al., 1984; STÖHR et al., 1982; LANDI et al., 1980; SIIIVOLA et al., 1979).

Kompressionssyndrome des Plexus brachialis gehen mit einer Verlangsamung der sensiblen transaxillären NLG des N. ulnaris einher, die auf konventionellem Weg oft nicht bestimmt werden kann. Die Stimulation des N. ulnaris am Handgelenk erbringt im typischen Fall bei subaxillärer Ab-

leitung des SEPs normale Latenzen, bei Registrierung am Erbschen Punkt (oder an Nacken und Skalp) dagegen eine Verzögerung und Amplitudenreduktion. Nichttraumatische Plexuspareesen anderer Genese (z.B. nach Röntgenbestrahlungen) verursachen ähnliche Veränderungen.

JERRETT et al. (1984) beobachteten bei 12 von 18 Patienten mit T.O.S. eine Amplitudenerniedrigung des SEPs nach Stimulation des N. ulnaris; bei 7 Patienten war die Ulnarislateranz vom Plexus brachialis zum Nacken verzögert. Die konventionelle Bestimmung der sensiblen NLG des N. ulnaris erbrachte dagegen nur bei 2 Patienten Hinweise auf ein Nervenkompressionsyndrom (Amplitudenerniedrigung!). Die Bestimmung des SEPs erbrachte insgesamt bei 15 Patienten (83 %) Hinweise auf ein T.O.S. Postoperativ durchgeführte Verlaufskontrollen erbrachten bei beschwerdefreien Patienten in jedem Fall eine Normalisierung des SEPs.

3.6.3.2.2 Bedeutung für das Thoracic outlet Syndrom

Die widersprüchlichen Ergebnisse der NLG-Bestimmung resultieren aus der Tatsache, daß die Stelle der Plexusstimulation distal des Läsionsortes gelegen sein kann. Werden die neuralen Strukturen im Kostoklavikularspalt geschädigt, erfolgt die supraklavikuläre Stimulation am Erbschen Punkt proximal der Kompressionsstelle. Stellen die Mm. scaleni die komprimierenden Strukturen dar, ist es schwer, die kaudalen Plexusanteile proximal der Mm. scaleni zu reizen (HIRNER et al, 1981; ROEDER et al., 1973; THOMAS et al., 1978; GRUSS et al., 1977)

RAZZUK (1979) vertritt die Auffassung, daß die Vervollkommnung der elektrophysiologischen Methoden die Rückfallquote nach der operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur verringern bzw. die Dauerheilungsrate erhöhen könnte.

Ähnlich den peripheren Engpaßsyndromen ist die NLG bei einer Kompressionseinwirkung auf den Plexus brachialis lokal über dem geschädigten Nervenabschnitt verlangsamt. Die Leitungsverzögerung ist Folge einer segmentalen Demyelinisierung der Axone, die als erstes die sensiblen Fasern befällt. Leichte Schädigungen sind über sensible Summenaktionspotentiale sicherer zu erfassen als mit evozierten Muskelpotentialen (SADLER et al., 1975; WITT, 1980; MOODY, 1975; ROSENBERGER und BITTENBRING, 1976). Die

Bestimmung der sensiblen NLG des N. ulnaris kann deswegen in der Frühdiagnostik der Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur eine wichtige Rolle spielen.

Häufig treten motorische und sensible Schädigungen gleichzeitig auf, ausnahmsweise kann auch nur die motorische NLG verändert sein (MOODY, 1975). Die Schädigung der sensiblen Nervenfasern wird von den Patienten als besonders störend empfunden. GILLIATT et al. (1970) konnten aber in ihrem Patientengut auch bei lang andauernden Sensibilitätsstörungen objektiv nur geringgradige Veränderungen der Sensibilität feststellen. Alle Patienten wiesen normale periphere NLG-Werte auf, lediglich die Amplitudenverminderung des sensiblen Summenaktionspotentials (des N. ulnaris) diente als Hinweis auf ein T.O.S. Im Rahmen eines T.O.S. wird in der Regel die motorische NLG bestimmt. GRUSS et al. (1977) empfehlen, in allen Fällen mit Verdacht auf ein neurovaskuläres Kompressionssyndrom die NLG des N. ulnaris zu bestimmen. Eine signifikante Verlangsamung der Ulnaris-Leitgeschwindigkeit ist beweisend für einen Kompressionseffekt auf den Plexus brachialis (GRUSS et al., 1977; GINZBURG et al., 1978). URSCHEL et al. (1971) berichten bei ihren Patienten mit T.O.S. über eine durchschnittliche NLG-Reduktion von 15 m/sec. DAUBE (1975) dagegen konnte hinsichtlich der transaxillären NLG-Bestimmung keine signifikanten Unterschiede zwischen Patienten mit T.O.S. und gesunden Personen (bzw. Patienten mit anderen neurologischen Erkrankungen, aber ohne T.O.S.) feststellen. Patienten, deren Plexusläsion nicht durch ein T.O.S. sondern andere Ursachen (Tumoren, Traumen, etc.) bedingt waren, zeigten dagegen im Plexusbereich partielle Leitungsblockaden oder Amplitudenerniedrigungen. Die Schädigung war in diesen Fällen stärker und erstreckte sich über größere Bereiche als beim T.O.S. (Faszikel mitbetroffen), so daß sie elektrophysiologisch faßbar wurden.

Die Messung der transaxillären NLG kann bei positivem Ergebnis den Verdacht auf ein T.O.S. bestätigen, normale elektroneurographische Befunde schließen aber ein T.O.S. nicht aus! NLG-Bestimmungen spielen deswegen in der Routinediagnostik des T.O.S. eine eher untergeordnete Rolle. KELLY (1979) führte an 182 Patienten mit T.O.S. NLG-Bestimmungen durch (genauere Angaben über die neurophysiologischen Untersuchungen fehlen); diese erwiesen sich ebenso wie elektromyographische Verfahren für die Erstellung der Diagnose und die Auswahl der Patienten zur Operation nicht günstig. In den meisten Fällen fand KELLY (1979) keine

Abnormität, trotzdem besserte sich das Befinden der Patienten durch die operative Dekompression der oberen Thoraxapertur in den meisten Fällen weitgehend oder vollständig.

THOMAS et al. (1978) überprüften präoperativ die transaxillären NLG des N. ulnaris an 8 Extremitäten, die NLG war nur in einem Fall verlangsamt. ROEDER et al. (1973) fanden bei 4 von 10 elektrophysiologisch untersuchten Patienten mit T.O.S. positive NLG-Befunde.

GRUSS et al. (1977) beobachteten in ihrem Patientengut nur in seltenen Fällen eine (signifikante) Verzögerung der NLG des N. ulnaris unter 55 m/sec. (ausgehend von einem Normwert von 70 m/sec). SANDERS et al. (1979) konnten bei der Ausarbeitung der transaxillären NLG-Werte des N. ulnaris (bei 14 Patienten durchgeführt) nur eine geringe Korrelation zur Klinik entdecken: Zu viele Patienten mit typischen klinischen Zeichen eines Kompressionssyndroms der oberen Thoraxapertur, die gut auf die Operation reagiert hatten, zeigten normale Leitungszeiten.

SANDERS et al. (1979) stellten keine auffallenden Seitendifferenzen oder abnorme Leitungsverzögerungen fest. Bei einigen Patienten mit einseitigen Beschwerden wurden im Gegenteil auf der erkrankten Seite bis zu 7 m/sec. schnellere NLG-Werte gemessen. Die Bestimmung der NLG erlaubte keine Voraussage auf das Operationsergebnis.

Als Ursache für die z.T. recht geringe Trefferquote der Elektroneurographie kommen in Frage:

- der zur Zeit gebräuchliche Normbereich ist zu groß
- die Nervenkompression ist zentral lokalisiert; die Stimulations-elektrode kann häufig nicht proximal der Läsion platziert werden
- die Nervenschädigung erfolgt intermittierend und haltungsabhängig (wie aus dem Symptomverlauf geschlossen werden kann). Die neurologische Untersuchung geschieht zu einem bestimmten Zeitpunkt und meist in einer neutralen Armposition. GRUSS et al. (1977) und SADLER et al. (1975) fordern deswegen, die Elektroneurographie bei verschiedenen Armstellungen, in denen klinisch-angiologisch ein Kompressionseffekt nachweisbar ist, durchzuführen. Durch Elevation des Armes bei Patienten mit T.O.S. erhält SADLER (1975) 88 % pathologische Leitungsverzögerungen (Kriterium: Verzögerung größer 3 m/sec. verglichen mit der Neutralposition); das bedeutet eine Zunahme der Trefferquote um 18 % im Vergleich zur Neutralposition. Untersuchungen über NLG-Veränderungen durch Elevation des Armes bei gesunden Personen liegen nicht vor.

KELLY (1979) und SANDERS et al. (1979) verzichteten aufgrund der enttäuschenden Resultate im weiteren auf die Durchführung elektrophysio-

logischer Untersuchungen bei der Routinediagnostik des T.O.S.; EMG und ENG bleiben speziellen Fragestellungen vorbehalten. URSCHEL und RAZZUK (1972) dagegen führen transaxilläre NLG-Messungen und elektromyographische Untersuchungen bei allen Patienten als Basisdiagnostik und bei Nachuntersuchungen durch. VAUBEL und HIRNER (1978) empfehlen EMG und ENG als unerläßliche diagnostische Hilfsmittel bei Verdacht auf ein T.O.S.; sie betrachten die Bestimmung der NLG im Bereich der oberen Thoraxapertur als sichersten Hinweis auf das Vorliegen eines Kompressionssyndroms der oberen Thoraxapertur. SADLER et al. (1975) werten die Bestimmung der NLG in verschiedenen Provokationsstellungen des Armes als wichtiges Frühdiagnostikum.

URSCHEL und RAZZUK (1972) bemerkten in ihrem Patientengut eine hohe positive Korrelation zwischen ENG-Befund, klinischem Status und Therapieerfolg: Patienten mit guten Operationsresultaten zeigten präoperativ die klassische Manifestation der Erkrankung und NLG-Werte von durchschnittlich 53 m/sec., die sich postoperativ normalisierten (72 m/sec.). Eine zweite Gruppe präsentierte sich mit postoperativen NLG-Werten von durchschnittlich 60 m/sec., die präoperativ fast unverändert blieben; die Schmerzverteilung war atypisch, Pulsveränderungen durch Provokation waren nur zum Teil auslösbar. Der Therapieerfolg in dieser Gruppe war mäßig bis schlecht.

GILLIATT et al. (1970) wiederholte nach Abschluß der Langzeitkontrollen die elektrophysiologischen Untersuchungen. Im Gegensatz zu URSCHEL und RAZZUK (1972) zeigten sich bei GILLIATT et al. (1970) keine signifikanten Veränderungen verglichen mit prä- oder unmittelbar postoperativ angefertigten Messungen. Sensible Aktionspotentiale des N. ulnaris, die vor der Operation reduziert waren oder fehlten, waren nach Intervallen von 5 - 8 Jahren unverändert. Die subjektiven Sensibilitätsstörungen hatten sich durch die Operation aber meist rasch gebessert (während die Muskelatrophien sich nur unvollständig zurückbildeten).

3.6.3.2.3 Differentialdiagnose des T.O.S. mit Hilfe elektrophysiologischer Untersuchungsmethoden

Radikulopathien und distale mechanisch bedingte Neuropathien sind mittels elektrophysiologischer Verfahren ziemlich sicher erkennbar

(MOODY, 1975); auch die Abgrenzung gegen myogene Muskelatrophien ist möglich. Das Karpaltunnel-Syndrom kann kombiniert mit einem T.O.S. auftreten (JOHNSON, 1974). Das Syndrom ist (besonders bei Patienten mit manifester Thenaratrophie oder -schwäche) durch eine typische Verzögerung der NLG des N. medianus im Bereich des Handgelenks gekennzeichnet. Der Leitungsblock ist am deutlichsten, wenn der N. medianus am Handgelenk stimuliert und das evozierte Potential an der Thenarmuskulatur registriert wird. Elektromyographisch sind Denervierungszeichen nur in den vom N. medianus innervierten kleinen Handmuskeln nachweisbar; Unterarmmuskeln oder vom N. ulnaris versorgte Handmuskeln sind frei. Die sensible und motorische NLG des N. medianus im Handwurzelbereich sind verzögert; die Bestimmung der sensiblen NLG ist für die Diagnostik des Karpaltunnel-Syndroms (und von Polyneuropathien) besser geeignet (LUDIN, 1976; ROSENBERGER und BITTENBRING, 1976). Elektromyo- und neurographie liefern in ca. 95 % der Fälle Hinweise auf ein Karpaltunnel-Syndrom (LUDIN, 1976).

Der N. ulnaris kann ebenfalls in der Peripherie durch Kompression geschädigt werden. Der Nerv verläuft am Ellenbogen relativ oberflächlich und ist dort leicht schädigbar: Sulcus-ulnaris-Syndrom (Kubital-Tunnel-Syndrom) (WIIT, 1980; SIIVOLA et al., 1979). Nach Ellenbogentraumen v.a. in der Kindheit (mit daraus resultierendem Cubitus valgus), aber auch bei Chondromatose oder Osteochondrosis dissecans des Ellenbogengelenks kann nach Jahren oder Jahrzehnten die Lähmung als sogenannte Ulnarisspätlähmung beobachtet werden. Besteht der Verdacht auf ein Sulcus-ulnaris-Syndrom, sollte deswegen immer nach früheren Verletzungen in diesem Bereich gefragt werden (RICKLIN, 1956). Ein selten vorhandener Proc. supratrochlearis (entspricht dem Canalis supratrochlearis bei einigen Reptilien und Säugern) kann im Zusammenhang mit einem M. epitrochleoanconaeus den N. ulnaris (und N. medianus) schädigen. Hauptursache des Sulcus-ulnaris-Syndroms bilden (Sub-) Luxationen des Nerven im Sulcusbereich (TILLMANN, 1979).

In seltenen Fällen wird der N. ulnaris durch Hyperextension am Handgelenk bzw. durch Druck (der Lenkerenden beim Radfahren) in der Hohlhand komprimiert. Die "Radfahrerlähmung" tritt häufig bilateral auf; sie kommt in mehreren verschiedenen Formen vor:

- Syndrom der Loge de Guyon: R. superficialis und R. profundus des N. ulnaris sind am Handgelenk geschädigt. Die Lähmung ist gekenn-

zeichnet durch Sensibilitätsstörungen und der Lähmung aller vom N. ulnaris versorgten kleinen Handmuskeln;

- isolierte Kompression des R. profundus im Bereich zwischen Os pisiforme und Os hamatum vor Abgang der Äste zur Hypothenargruppe
- Schädigung des R. profundus nach Abgang der Äste zur Hypothenarmuskulatur
- vermutlich existiert auch eine isolierte Läsion des R. superficialis (mit ausschließlich sensiblen Ausfällen) (NOTH et al., 1980; KRAUSE und BERLIT, 1981; Eigenbeobachtung).

Eine ausführliche Darstellung der Radfahrerlähmung findet sich bei KRAUSE und BERLIT (1981). Die Differenzierung der einzelnen Formen erfordert die Bestimmung der motorischen NLG des N. ulnaris zum M. abductor digiti minimi und M. interosseus dorsalis I (bzw. M. adductor pollicis) sowie die Messung der sensiblen NLG des N. ulnaris. Ergänzend sollte ein Elektromyogramm der Hypothenarmuskulatur und des M. interosseus dorsalis I angefertigt werden.

Eine periphere Muskelschwäche ist in seltenen Fällen Folge einer angeborenen Muskelhypoplasie. DD. ist an diese Möglichkeit v.a. im Zusammenhang mit radiologisch nachweisbaren knöchernen Abnormitäten zu denken, doch können diese auch fehlen. Sensibilitätsstörungen und Schmerzen treten in der Regel nicht auf, die elektrophysiologischen Parameter (EMG, sens. und mot. NLG) liegen alle im Normbereich. Durch Überbeanspruchung der verbleibenden Muskulatur können ziehende Schmerzen auftreten (WITT und OBERLÄNDER, 1981).

Radikulopathien: Radikuläre Läsionen können indirekt elektromyographisch durch den Nachweis von Denervierungspotentialen nachgewiesen werden; die Höhe der Läsion läßt sich durch die Untersuchung einer größeren Zahl von Extremitäten-Muskeln bestimmen. Die paraspinale Muskulatur zeigt ebenfalls Denervierungszeichen. Sie wird überwiegend vom R. dorsalis der entsprechenden Vorderwurzel versorgt: Da die paravertebralen Muskeln (mit Ausnahme einiger kleiner, aber schwer auffindbarer Muskeln: Mm. interspinales cervicis) plurisegmental innerviert werden, ist die Höhenlokalisation einer Radikulopathie durch Untersuchung der autochthonen Rückenmuskulatur meist nicht möglich (LUDIN, 1976; SPINDLER, 1975). Elektromyographie und Myelographie liefern ungefähr gleichwertige Aussagen über die Topographie der radikulären Läsion.

Der lokale Leitungsblock ist auf konventionellem Weg nicht bestimmbar. Einige spezielle Untersuchungsverfahren (F-Welle, evozierte kortikale Potentiale) erlauben Aussagen über proximal gelegene Leitungsverzögerungen. Die Differenzierung einer radikulären von einer peripheren Nervenläsion wird durch die Untersuchung sensibler und vegetativer Störungen erleichtert. Eine normale sensible NLG aus einem anästhetischen Hautbezirk zeigt eine Läsion proximal des Hinterwurzelganglions an (LANDI et al., 1980; SPINDLER, 1975). Bei den meisten Affektionen der zervikalen Wurzeln (Wurzelkompression durch einen Diskusprolaps, Wurzelaustrittsriß) und Rückenmarkserkrankungen bleibt das sensible Summenaktionspotential bei der Elektroneurographie (trotz z.T. erheblicher Sensibilitätsstörungen) unbeeinträchtigt; ein intaktes sensibles Potential lokalisiert die Läsion zentral des Spinalganglions (ROSENBERGER und BITTENBRING, 1976). Reduzierte oder fehlende periphere sensible Potentiale des N. ulnaris sind Ausdruck einer axonalen Schädigung des peripheren Nerven distal des Spinalganglions. Die Wallersche Degeneration der afferenten Fasern, die über eine Verringerung der Zahl leitender Fasern eine Amplitudenerniedrigung bewirkt, kann Folge eines T.O.S. sein, aber auch durch weiter distal gelegene Läsionen verursacht werden (GILLIATT et al., 1970).

Die Intaktheit des sensiblen Neurons kann auch über den Histamin-test, der früher häufig durchgeführt wurde, bestimmt werden. Eine hohe Läsion, die das Hinterwurzelganglion nicht schädigt, geht mit intakten sensiblen Nervenfasern in der Peripherie einher: Die intradermale Injektion von Histamin provoziert lokal eine Rötung und Vasodilatation der Haut (Axonreflex positiv). Degenerieren die sensiblen Fasern, fehlt die Rötung auf Histamin, die vasodilatatorische Wirkung dagegen bleibt erhalten. GILLIATT et al. (1970) konnten bei 4 von 5 Patienten mit T.O.S. eine Abschwächung der Hautrötung auf intradermal appliziertes Histamin beobachten. Die Bestimmung der sensiblen NLG liefert dem Histamin-test äquivalente Aussagen und wird heute anstelle des Histamin-testes routinemäßig in der elektrophysiologischen Diagnostik bestimmt (SPINDLER, 1975; DAVIS et al., 1978).

Die Bestimmung der Schweißdrüsensekretion nach Moberg (nur für Hände und Füße geeignet) erleichtert die Lokalisation der Läsion. Isolierte Wurzelläsionen gehen mit einer intakten Schweißsekretion einher. Radikulär bedingte Lähmungen sind eindeutig von peripher oder im Plexus

gelegenen Schädigungen differenzierbar. Reine Wurzelläsionen im Halsmarksbereich gehen nie mit Schweißsekretionsstörungen einher, da die sympathische Innervation der Schweißdrüsen für Kopf und Arm aus den oberen Thorakalsegmenten erfolgt.

Die Anhidrose am Körper wird relativ aufwendig mit dem Schweißtest nach Minor geprüft. Einfacher geht die Funktionsprüfung der Piloarrektoren, die gleichwertige Aussagen liefert.

Besteht im Kopf-Schulter-Armbereich eine Anhidrose, tritt in der Regel auch ein Horner-Syndrom auf. Beobachtet man okulopupilläre Veränderungen, sollte deswegen immer auch die Schweißdrüsensekretion untersucht werden (SCHLIACK und SCHIFFTER, 1971). Der Test nach Moberg prüft das spontane Schwitzen. Dieses ist ebenso wie das pharmakologisch provozierbare Schwitzen (anders als das thermoregulatorische und emotionale Schwitzen) nur bei peripheren Unterbrechungen gestört. Bei radikulären und weiter zentralen Läsionen (spinal) bleibt der Ninydrintest nach Moberg unbeeinflusst, periphere Läsionen dagegen bewirken eine Anhidrose.

3.6.4 Klinisch-angiologischer Untersuchungsgang

Typischerweise werden beim T.O.S. Plexus brachialis und Gefäße vor dem Eintritt in die Achselhöhle geschädigt, vaskulär bedingte Symptome treten (zumindest in Ruhe) nur verhältnismäßig selten auf. Die eingehende klinisch-angiologische Untersuchung liefert wichtige Hinweise auf ein Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur. Zunächst wird in Normalposition des Armes beidseitig der Pulsstatus erhoben, die Blutdruckwerte ermittelt und die supraaortalen Gefäße auskultiert. Die Radialispulse sind in Ruhe beim T.O.S. in der Regel seitengleich tastbar, die Blutdruckwerte weisen keine signifikanten Seitendifferenzen auf (LASCELLES et al., 1977).

Ist das Lumen der A. subclavia weitgehend stenosiert, zeigen sich Zeichen einer Unterarmclaudicatio (Schmerzen, Schwäche und rasche Ermüdbarkeit bei der Faustschlußprobe). Die Schädigung der A. subclavia äußert sich klinisch in ca. der Hälfte der Fälle zuerst durch arterielle Emboli (HEYDEN und VOLLMAR, 1979). In seltenen Fällen können vermehrte supraklavikuläre Pulsationen beobachtet werden (BORRACHERO, 1975).

Die Hand der erkrankten Seite fühlt sich kälter an (kühl - trocken - blasse Hand). Im Extremfall werden Ulzerationen und Nekrosen der Fingerspitzen beobachtet (exzessive Vasokonstriktion bzw. rezidivierende Mikroembolien). Die vergleichende Blutdruckmessung, die Bewertung der Pulsqualität und die Auskultation der A. subclavia bilden die Basis der klinisch-angiologischen Untersuchung.

Normalerweise bleibt die arterielle Symptomatik beim T.O.S. ausschließlich auf den Arm beschränkt. In Ausnahmefällen kann eine Basilarisinsuffizienz bei atypisch distalem Abgang der A. vertebralis und beidseitiger Schädigung beobachtet werden (subclavian steal-Phänomen). Eine Stenose der A. subclavia bleibt klinisch oftmals irrelevant, da im Schulterbereich gute Voraussetzungen für die Bildung von Kollateralen bestehen, die bei langsam fortschreitender Gefäßverengung die arterielle Versorgung des Armes übernehmen (VAUBEL und HIRNER, 1978). Neben arteriellen Zeichen sind bei den Kompressionssyndromen der oberen Thoraxapertur auch venöse Zeichen an der Symptomatik des T.O.S. beteiligt. Die Inspektion offenbart eine Dickenzunahme, die bei Messung eine Umfangdifferenz zur gesunden Seite von mehreren Zentimetern erbringen kann. Der Arm ist zyanotisch blau verfärbt und ödematös geschwollen. Im Bereich der Schulter und der vorderen Brustwand entwickeln sich ausge dehnte Kollateralen, häufig Ausdruck eines Paget-von-Schroetter-Syndroms. Gewöhnlich bessern sich venöse Stauungszeichen durch Heben des Armes, beim T.O.S. dagegen verschlechtern sie sich.

Vaskuläre Provokationsteste: Es erscheint sinnvoll, Symptome, die nur bei bestimmten Armstellungen auftreten, auch durch Tests zu beurteilen, die Haltungsfaktoren beinhalten. Die vaskulären Provokationsmanöver (siehe Tab. 3.10) prüfen verschiedene Kompressionsmechanismen an der oberen Thoraxapertur. Zur Erhöhung der Aussagekraft werden die Tests ohne aktive Muskeleigenleistung des Patienten passiv durchgeführt (NELSON, 1957).

ROOS (1971) empfiehlt, die Tests mindestens für eine Dauer von drei Minuten durchzuführen. Der positive Ausfall eines der Tests - in der Regel über ein Verschwinden des Radialis pulses diagnostiziert - spricht für eine relative Enge an einer der drei Engstellen, er ist aber nicht beweisend dafür. TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) konnten beim Versuch der Schulterdepression keine Unterschiede hinsichtlich der Testdurchfüh-

rung in liegender oder stehender Position des Probanden feststellen. Bei 180°-Abduktion dagegen wirken nicht nur mechanische Momente, sondern auch die Schwerkraft, die Testergebnisse im Liegen fallen merkbar schwächer aus.

Kompressionsort	Neurovaskulärer Provokationstest	
1. (hintere) Skalenus-lücke	<u>Adson-Test:</u> <u>90°-AER-Stellung:</u>	Retroflexion und Drehen des Kopfes zur betroffenen Seite bei gleichzeitiger tiefer Inspiration (Arme gewöhnlich am Thorax adduziert, im Sitzen)*1 (abduction and external rotation) 90°-Abduktion und Außenrotation des Armes, der Ellenbogen wird rechtwinkelig abgebogen (gewöhnlich im Sitzen)*2
2. Kostoklavikularspalt	<u>militärische Ach- tungsstellung:</u> (military exercise, attention position) *3	Retraktion des Schultergürtels, Kopf nach vorn gerichtet, zunehmende Abduktion des adduzierten und außen rotierten Arms (gewöhnlich im Stehen durchgeführt)
3. Korakopektoralraum	<u>Hyperabduktions- test:</u> *5	Elevation des Armes über den Kopf *4

Tab. 3.10 Provokationsmanöver der oberen Thoraxapertur

*1 Anspannung der Mm. scaleni (ADSON und COFFEY, 1927)

*2 sehr ähnlich dem 90°-AER-Test (SADLER et al., 1975) sind:

- einfache Abduktion des Armes
- Lang-Test: 90°-Abduktion des Armes, Reklination und Drehen des Kopfes zur kontralateralen Seite bei gleichzeitiger tiefer Inspiration
- Allen-Test: 90°-AER-Manöver mit Drehen des Kopfes zur beteiligten Seite (NELSON, 1957).

THOMAS et al. (1978) und ROEDER et al. (1973) halten das Anhalten des Atems und das Drehen des Kopfes (auf die betroffene oder kontralaterale Seite) für das Ergebnis des 90°-AER-Testes für bedeutungslos

*3 GRUSS et al. (1977) bevorzugen das ähnliche kostoklavikuläre Manöver: maximale Retraktion des Schultergürtels und Ziehen des betroffenen Arms nach unten (bzw. Abduktion zu 90 °) entsprechend der attention position (MC GOWAN und VELINSKY, 1949). Die beiden Komponenten dieses Tests sind auch isoliert anwendbar (LASCELLES et al., 1977; NELSON, 1957):

- forcierte Depression des Schultergürtels
- maximale Retraktion (von DUNANT et al., 1974, als kostoklavikuläres Manöver bezeichnet)

*4 auch als Faustschlußprobe durchgeführt: Adduktion der über dem Kopf erhobenen Arme gegen einen Widerstand

*5 Hyperabduktion engt auch den Kostoklavikularspalt ein (HEYDEN und VOLLMAR, 1979; DUNANT et al., 1974)! Die Kompression erfolgt durch den M. pectoralis minor und andere transaxillär verlaufende Weichteilgewebe (STALLWORTH, 1979)

Für die Klinik am gebräuchlichsten sind: Adson-Test; 90°-AER-Stellung, Hyperabduktionstest und das kostoklavikuläre Manöver. Jeder Test prüft eine bestimmte Engstelle; durch geeignete Kombinationen der Provokationsmanöver können bei Patienten mit T.O.S. alle drei Engstellen getestet werden (GRUSS et al., 1977).

Die Kompression des Gefäßnervenbündels an der oberen Thoraxapertur zeigt sich während der Provokation durch Veränderungen der neurologischen und/oder vaskulären Parameter. Die subjektive Reaktion der Patienten besteht im Auslösen oder Steigern von Mißempfindungen oder dem "Einschlafen" der betroffenen Hand (Reproduzierbarkeit der Symptome durch Provokation) (GRUSS et al., 1977). Diagnostisch wertvoller ist der Effekt der Manöver auf die Amplitude des Radialispulses und des Blutdrucks. Der Radialispuls wird bei Vorliegen einer Kompression abgeschwächt oder verschwindet vollständig, gleichzeitig ist ein Ablassen der Hand beobachtbar. Kurz vor dem Pulsverlust ist supraklavikulär ein pulssynchrones, hochfrequentes, scharfes Stenosegeräusch auskultierbar, das bei Erreichen der vollen Stenosestellung wieder verschwindet (siehe Tab. 3.11). Die durch Tastbefund erhobene Pulsabschwächung bzw. -auslöschung läßt sich mit Hilfe eines Dopplergerätes oder oszillographisch objektivieren.

Trotz der hohen Rate provozierbarer Pulsveränderungen entstehen beim T.O.S. nur selten Symptome einer arteriellen Okklusion. Die Stenosegeräusche sind beim 90°-AER-Test in 70 bis 90°-Abduktion auskultierbar und

	Anzahl	Test	Stenosegeräusch	Pulsveränderungen
MC GOWAN und VE-LINSKY, 1949	14	attention position*1	-	14 = 100 %
PEET et al., 1956	55	-	-	20 = 36 %
SANDERS et al., 1968	58	90°-AER	37 = 64 %	42 = 72 %
FRANKEL und HIRATA, 1971	2	Adson-Test	-	2 = 100 %*2
ROEDER et al., 1973	34	90°-AER	30 = 88 %	34 = 100 %
SADLER et al., 1975	77	Elevation des Armes	-	54 = 70 %
LASCELLES et al., 1977	31	versch. Tests	25 = 81 %	-
THOMAS et al., 1978	38	90°-AER	29 = 88 %*3	85 = 92 %
KELLY, 1979	304	90°-Abduktion	-	218 = 72 %
ETHEREDGE et al., 1979	11	versch.	-	11 = 100 %

*1 Der Adson-Test fiel bei 9 Patienten positiv aus

*2 p.o. nach der Skalenotomie normaler Adson-Test

*3 Stenosegeräusche nur an 32 Extremitäten überprüft

Tab. 3.11 Resultate der Provokationsmanöver bei Patienten mit Thoracic outlet Syndrom

können nach Erreichen der Endstellung persistieren oder mit dem Erlöschen des Pulses verschwinden. Am deutlichsten ist das Stenosegeräusch supra-klavikulär, wo es meist auskultiert wird (LASCELLES et al., 1977; HIRNER et al., 1981) bzw. unter dem lateralen Abschnitt des Schlüsselbeins in

der Mohrenheimschen Grube (SADLER et al., 1975; THOMAS et al., 1978) hörbar. In der Regel ist das rauhe, schabende bis zischende Geräusch erst in Provokationsstellung registrierbar. ETHEREDGE et al. (1979) und GILLIATT et al. (1970) bemerkten auch in Ruhe Stenosegeräusche.

Der diagnostische Wert der Provokationsmanöver ist umstritten. ADSON und COFFEY (1927) vertrauten auf die Ergebnisse der vaskulären Kompressionstests (Anspannung der Mm. scaleni) als Indikation zur Operation, selbst bei Fehlen neurologischer Zeichen. Der negative Ausfall des Adson-Tests war für sie das Zeichen, daß eine Operation wenig Aussicht auf Erfolg hatte. In den letzten Jahren wurde der Wert dieser Manöver angezweifelt, da ein hoher Prozentsatz gesunder Probanden ebenfalls Pulsveränderungen zeigen. TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) überprüften den Einfluß verschiedener Armstellungen auf den Radialispuls an 120 gesunden Probanden (siehe Tab. 3.12)

120 Probanden (= 240 Extremitäten)	Depression d. Schulter *1	Retraktion d. Schulter *2	Adson-Test	(passive) Ab- duktion des Armes zu 90° zu 180°	Abduktion des Armes gegen Widerstand	
kein Effekt auf den Radialispuls	86	76	212	222	110	27
Radialispuls abgeschwächt	116	134	26	12	77	54
	64 %	68 %	12 %	7,5 %	54 %	90 %
Radialispuls obliteriert	38	30	2	6	53	159

*1 Arm vertikal, Haltung wie beim Tragen eines Koffers; die Pulsveränderungen sind nicht durch die Klavikula bedingt (distal der Klavikula ist der Puls tastbar). Aus anatomischen Sektionsstudien und klinischen Beobachtungen geht hervor, daß die A. axillaris einen S-förmigen Verlauf beschreibt, der bei Sektion mit 90° abduziertem Arm nicht auffällt. Die Medianusschlinge umgibt die A. axillaris von vorne und hinten. Durch Depression der Schulter konstringiert die Medianusgabel die Arterie, wenn die Gefäßschleifenbildung in Höhe der zweiten Rippe erfolgt (in ca. 2/3 der Fälle!). Veränderungen des Radialispulses bei Schulterbewegungen sind Folge von Phänomenen distal der Klavikula, sie haben mit dem Kostoklavikularsyndrom nichts zu tun

*2 Rücknahme der Schulter wie beim Werfen

Tab. 3.12 Effekt verschiedener Provokationsmanöver auf den Radialis puls
(modifiziert nach Telford und Mottershead, 1947) (Tab. siehe S. 87)

Die Untersuchung von TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) zeigt eine hohe Quote falsch positiver Testergebnisse. Der Vergleich 90° zu 180°-Abduktion offenbart die Wirkung der Sehne des M. pectoralis minor (starke Zunahme der Zirkulationsbeeinträchtigung). Das starke Ansteigen von positiven Testresultaten bei der Abduktion gegen Widerstand gegenüber der passiven Abduktion zu 90° ist auf die aktive Muskelwirkung zurückzuführen. Deswegen werden die Provokationsmanöver in der Regel passiv ausgeführt.

WRIGHT (1945) überprüfte die Aussagekraft des Hyperabduktionstestes an 150 gesunden, nicht an T.O.S. erkrankten Probanden. Mehr als 80 % der Versuchspersonen reagierten auf eine kräftig ausgeführte Hyperabduktion mit Pulsveränderungen (Veränderungen wenigstens an einer Extremität sogar in über 90 %). Nur etwas über 30 % der asymptomatischen Personen aus der Untersuchung WRIGHTS (1945) zeigten in der 90°-AER-Stellung eine Pulsabschwächung; der 90°-AER-Test ist im Vergleich zur Hyperabduktion weniger provokativ und erbringt deswegen weniger falsch positive Resultate (ROEDER et al., 1973; SADLER et al., 1975). Besonders häufig weisen Jugendliche bei der Durchführung der Provokationsmanöver Strömungsgeräusche auf, die keine pathologische Bedeutung besitzen (GRUSS et al., 1977).

FALCONER und WEDDELL (1943) erzielten durch starke Depression der Schulter nach hinten unten an je 50 "gesunden" Männern und Frauen ähnlich TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) falsch positive Ergebnisse bei über der Hälfte der beschwerdefreien Probanden.

ROEDER et al. (1973) fanden bei der Durchführung des 90°-AER-Testes an 34 Patienten mit T.O.S. bei allen Patienten eine Obliteration des Radialis pulses an der betroffenen Extremität. Obwohl nur 9 % der Patienten über beidseitige Symptome klagten, wiesen 56 % bilateral positive Ergeb-

nisse auf. Auch THOMAS et al. (1978), MC GOWAN und VELINSKY (1949) und LASCELLES et al. (1977) berichten, daß bei Patienten mit nur einseitigen Symptomen die Provokationstests häufig auch auf der kontralateralen Seite - wenn auch schwächer - positiv ausfallen.

Der Streit, der um die Bedeutung der Provokationsmanöver entstanden ist, läßt sich dadurch beilegen, daß die einzelnen Tests als diagnostische Hilfsmittel betrachtet werden, die bei der Erstellung der Diagnose oder Op.-Indikation nicht überbewertet werden sollten.

Verläuft ein Provokationsmanöver unauffällig, steht die Diagnose T.O.S. trotz deutlicher klinischer Verdachtsmomente auf wackligen Beinen und erweist sich meist als falsch (ROEDER et al., 1973). Der Untersucher sollte gewissenhaft nach anderen neurologischen Zeichen bzw. anderen Erkrankungen fragen. THOMAS et al. (1978) fordern den pathologischen Ausfall zumindest eines dieser Tests als zwingende Voraussetzung für die Diagnose T.O.S. Diese Forderung kann nicht aufrecht erhalten werden. Das Verschwinden des Radialispulses ist nur bei Bestehen objektiver neurologischer Symptome verwertbar (WITT, 1980; SANDERS et al., 1968) und nicht beweisend für ein T.O.S. (HÖLZL et al., 1971).

Der Vergleich der Testergebnisse vor und nach der chirurgischen Intervention kann zur Erfolgskontrolle der operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur verwendet werden (FRANKEL und HIRATA, 1971; CLIFFTON, 1947).

Die subjektive Abschätzung der Puls- und Blutdruckveränderungen bei Durchführung der vaskulären Provokationstests kann objektiviert und standardisiert werden:

- Oszillotonometrie: Abweichungen des systolischen Blutdrucks um 20 mm Hg oder mehr vom Kontrollwert werden als diagnostisch signifikant gewertet (JOHNSON, 1974; SADLER et al., 1975)
- Oszillometrie: Eine Amplitudendifferenz der Pulswellenkurve von 30 % gilt als pathologisch (HÖLZL et al., 1971; OCHSNER et al., 1935)
- Plethysmographie: SANDERS et al. (1979) fanden nur bei der Hälfte der untersuchten Patienten mit T.O.S. pathologische Werte, die sich postoperativ nur teilweise normalisierten
- Doppler-Sonographie (PIESKO-DUBIENSKI und HOLLINGWORTH, 1978, zit. n. Thompson und Hernandez, 1979)

Diese Untersuchungen bringen außer einer Objektivierung keine signifikant neuen Erkenntnisse.

3.6.5 Röntgen

Die exakte Röntgendarstellung von Thorax, HWS und Schultergürtel liefert wichtige Zusatzbefunde. Es empfiehlt sich neben den konventionellen a.p.-Aufnahmen auch andere Ebenen zu erfassen - insbesondere schräge Aufnahmen können bei der Diagnostik der Kompressionssyndrome hilfreich sein (GILLIATT et al., 1970; GANGAHAR und FLOGAITES, 1978). VAUBEL und HIRNER (1978) empfehlen: Thorax-Aufnahmen in zwei Ebenen, HWS in drei (GRUSS et al., 1977 sogar in vier) Ebenen und spezielle Schultergürtelaufnahmen, auf der beide Seiten auf einem Bild erscheinen.

Röntgenologisch lassen sich beim T.O.S. nur knöcherne Veränderungen darstellen: Halsrippen, hypoplastische 1. Rippen, Exostosen, verlängerte Querfortsätze oder andere Fehlbildungen des 7. Halswirbels, überschießende Kallusbildung und Pseudarthrosen nach Clavicula-Frakturen. Die Röntgenbefunde zeigen die vermutliche Kompressionsursache; radiologisch lassen sich aber auch degenerative Veränderungen der HWS mit Einengung der Foramina intervertebralia oder Spondylarthrosen nachweisen, die neurologische Schäden im Sinne einer Radikulopathie hervorrufen können. Die konventionelle Röntgenuntersuchung ist unerlässlich bei der Suche nach knöchernen Veränderungen im Bereich der oberen Thoraxapertur, aber auch zur Differentialdiagnose hinsichtlich Veränderungen der unteren HWS und der Lungenspitze, HWS- und Thoraxaufnahmen werden bei Verdacht auf ein T.O.S. routinemäßig durchgeführt. In der Mehrzahl der Fälle lassen sich keine (knöchernen) Abnormitäten feststellen (KELLY, 1979; SADLER et al., 1975).

3.6.6 Angiographie

3.6.6.1 Arteriographie

Genaue Kenntnisse des Gefäßstatus liefert die angiographische Darstellung der A. subclavia. Die Angiographie sollte ebenso wie die klinisch-angiologische Untersuchung bei verschiedenen Armstellungen durchgeführt werden (SADLER et al., 1975). Auch Lageveränderungen des Patienten können erforderlich sein: Die konventionelle Arteriographie wird in

Rückenlage ausgeführt; bei aufrechter Körperhaltung wird das Gewicht des Schultergürtels wirksam und provoziert manchmal positive angiographische Ergebnisse, während in Rückenlage noch keine Kompression nachweisbar ist. In der Regel reicht aber die konventionelle Angiographie in Rückenlage aus (BENZIAN und MAINZER, 1974).

Die Arteriographie wird in der Regel transfemorale nach der Seldinger-Technik in Lokalanästhesie (normaler Muskeltonus und freie Beweglichkeit des Patienten gewährleistet) vorgenommen. Der Katheter wird nach Punktion der A. femoralis in den Aortenbogen und gegebenenfalls in die A. subclavia vorgeschoben. Die transfemorale Technik bewirkt einen physiologischen Kontrastmittelfluß (antegrad); bei der transaxillären Applikation des Kontrastmittels (Brachialisgegenstromangiographie) wird dieses gegen die Strömungsrichtung injiziert. Wegen der dadurch bedingten Fehldeutungen wird diese Technik zur Darstellung der A. subclavia heute allgemein nicht mehr praktiziert (bei starker aorto-femorale Arteriosklerose wird ausnahmsweise über die A. axillaris der Gegenseite vorgegangen). Der Arm wird zuerst in einer neutralen Ruheposition angiographiert (erkennbar sind endoarterielle Prozesse, Aneurysmen und Okklusionen); anschließend sollte immer eine Gefäßdarstellung in einer Armposition erfolgen, in der klinisch pathologische Gefäßverhältnisse gefunden worden sind. Die Kompression der Arterie wirkt sich nur in bestimmten Armpositionen hämodynamisch aus (NEUERER, 1977; DORAZIO und EZZET, 1979; ETHEREDGE et al., 1979).

Die funktionelle Katheter-Angiographie ist bei Patienten mit T.O.S. indiziert, um präoperativ die Zirkulationsstörungen beurteilen zu können:

- Die Arteriographie ermöglicht meist die Abgrenzung einer Kompression von außen gegenüber einem thrombotischen oder anderen endoarteriellen Prozeß.
- Außerdem kann das Ausmaß und die Lokalisation der Schädigung mit hoher diagnostischer Genauigkeit bestimmt werden.

(NEUERER, 1977; BENZIAN und MAINZER, 1974.)

Die Arterie kann sich in einer neutralen Ruheposition mit normalweitem Lumen darstellen, in Provokationsstellung dagegen eine Stenosierung oder einen vollständigen Verschuß in Höhe der 1. Rippe zeigen. Poststenotisch kann das Gefäß dilatieren; Aneurysmen treten nur selten auf. Eine in Ruhe eventuell nur angedeutete Arterienbeeinträchtigung wird in

der dynamischen Angiographie signifikant. Die komprimierende Struktur zeigt sich im allgemeinen nur durch eine Einkerbung oder eine (leichte) Verziehung des Gefäßlumens (BORRACHERO, 1975).

Aneurysmen stellen sich gelegentlich angiographisch nicht dar, wenn die Gefäßaussackung mit Thromben ausgefüllt ist. In der Peripherie lagern sich die rezidivierenden Emboli, die ihren Ausgang von der A. subclavia nehmen, in den kleinen Fingerarterien ab. Aber auch größere Gefäße (Unterarmarterien) werden selten thrombo-embolisch verschlossen. Die Darstellung der Digitalarterien zur Dokumentation distaler embolischer Verschlüsse mit stehender Serie auf die entsprechende Hand sollte in allen Fällen im Anschluß an die Darstellung der A. subclavia durchgeführt werden. Häufig lassen sich angiographisch Mikroembolien nachweisen, die klinisch noch asymptomatisch geblieben sind. Die embolisch entstandenen Digitalarterienverschlüsse können aber auch zu typischen, zirkumskripten Nekrosebildungen führen (HEYDEN und VOLLMAR, 1979; ETHEREDGE et al., 1979).

Die Beurteilung der Gefäße im Bereich der oberen Thoraxapertur kann durch Überlagerung verschiedener Strukturen schwer oder unmöglich sein. Kleinere Wandveränderungen werden oft nur mit Hilfe photographischer Subtraktionstechniken (Verstärkung des Kontrastes) entdeckt (HEYDEN und VOLLMAR, 1979; NEUERER, 1977). Die Abduktion des Armes führt bei Vorliegen von Halsrippen bzw. davon ausgehenden Bändern zu einer konzentrischen, sanduhrförmigen Einengung des Gefäßlumens. Die Länge der Stenose entspricht in etwa der Rippenbreite.

Die dynamische Arteriographie hat sich nicht als sonderlich hilfreich für die Diagnostik des T.O.S. erwiesen, sie kann differentialdiagnostisch zum Herausfinden wirklicher peripherer Gefäßerkrankungen wertvoll werden. Da viele asymptomatische Personen Pulsveränderungen bei Durchführung der Provokationstests erfahren, ist die funktionelle Angiographie mit Vorsicht zu interpretieren (ETHEREDGE et al., 1979).

Die Angiographie der A. subclavia wird nicht routinemäßig zur Diagnostik des T.O.S. herangezogen (KELLY, 1979; SANDERS et al., 1979 ; LASCELLES et al., 1977), die Arteriographie findet Anwendung, wenn ein Patient deutliche arterielle Insuffizienzzeichen aufweist (SADLER et al., 1975) und präoperativ zur Bestimmung der Arterienbeschädigung. Sie wird deswegen

nur bei wenigen Patienten durchgeführt (NEUERER, 1977; LASCELLES et al., 1977; BORRACHERO, 1975). Die Angiographie-Ergebnisse beim T.O.S. zeigt Tab. 3.13.

	Anzahl	positive Angiographie-Resultate in Ruhe	positive Ergebnisse der funktionellen Angiographie	Provokationstest
SANDERS et al., 1968	10	0	-	-
ROEDER et al., 1973	3	1 = 33 %	-	-
JOHNSON, 1974	2	0	-	-
SADLER et al., 1975	26	-	9 = 35 %	Elevation
LASCELLES et al., 1977	15	-	12 = 80 %	-
KELLY, 1979	53	0	48 = 90 %	Hyperabduktion

Tab. 3.13 Angiographie-Befunde beim T.O.S.

3.6.6.2 Digitale Subtraktionsangiographie (DSA)

Die Einführung der DSA in die Diagnostik des T.O.S. hat die Beurteilung arterieller Kompressionszeichen bei Provokation wieder in den Vordergrund der diagnostischen Überlegungen gerückt. Die DSA ermöglicht über eine periphere intravenöse Kontrastmittelinjektion die Darstellung arterieller Gefäße. Voraussetzung dazu ist eine elektronische (= digitale) Auswertung der Daten per Computer, um die für konventionelle Aufnahmen unzureichende Kontrastdichte auszugleichen. Nach Subtraktion der Störfaktoren stellen sich die Arterien relativ scharf dar. Um eine hohe Kontrastmittelkonzentration im arteriellen System zu erreichen, wird das Kontrastmittel mit einem Hochdruckinjektor im Bolus injiziert. Die Vorteile der Methode im Vergleich zur konventionellen Arteriographie bestehen in:

- geringe Invasivität der Methode; es besteht keine Gefahr arterieller Komplikationen, Thrombosen und Schlaganfälle treten nicht auf,

- insgesamt geringe Kontrastmitteldosen (wichtig bei eingeschränkter Nierenfunktion).

Der Nachteil liegt in der geringeren Detail-Auflösung, so daß bei positiven Befunden präoperativ meist eine konventionelle Arteriographie zusätzlich angefertigt werden muß.

- Klinische Anwendung findet die DSA hauptsächlich in der Untersuchung
- der Aa. pulmonales bei Verdacht auf Lungenembolie,
 - des Aortenbogens und der Aa. carotides bei Verdacht auf Stenose der extrakraniellen Hirnarterien,
 - der Aa. renales bei Verdacht auf renal bedingte Hypertonie
 - und der Extremitätenarterien bei Verdacht auf arteriosklerotische Gefäßeinengungen.

Besteht Verdacht auf ein T.O.S. bietet sich die DSA als Screening-Methode an. Die Durchgängigkeit der A. subclavia wird bei verschiedenen Armstellungen geprüft. Soweit die Ergebnisse der geringen Patientenzahlen, die bisher mit der DSA-Methode untersucht worden sind, schließen lassen, wird die DSA in Zukunft in die Basisdiagnostik des T.O.S. Eingang finden (STARCK et al., 1983; GUTHANER et al., 1983).

3.6.6.3 Phlebographie

In seltenen Fällen empfiehlt sich bei Verdacht auf eine venöse Stauung die Phlebographie des betroffenen Armes (HIRNER et al., 1981; KOCH et al., 1978; GRUSS et al., 1977). Der venöse Blutabfluß verschlechtert sich beim T.O.S. durch Heben des Armes. Der untersuchende Arzt sollte deswegen Wert legen auf die Darstellung der V. subclavia in einer Position, in der ein Kompressionseffekt wahrscheinlich ist. Die Durchführung der Phlebographie in Provokationsstellung gelingt am einfachsten unter Bildwandler-Fernsehkontrolle. Venöse Kompressionserscheinungen lassen sich auch bei Gesunden nachweisen. DUNANT et al. (1975) fanden phlebographisch bei 48 von 60 (80 %) gesunden Personen Kompressionserscheinungen bei Hyperabduktion des Armes bzw. Schulterretraktion.

ADAMS et al. (1968) prüften die venösen Druckverhältnisse an 8 Patienten mit intermittierender Kompression der V. subclavia (das tiefe Venensystem war phlebographisch frei zugänglich). Bei Durchführung der

kostoklavikulären Provokationsstellung nahm der Druck am symptomatischen Arm durchschnittlich um den Faktor 3 stärker zu als auf der gesunden Seite. Nur in 3 Fällen war ein Druckanstieg durch Hyperabduktion provozierbar. Nach Rückkehr des Armes in die Ausgangsstellung (bzw. einer einfachen Abduktionsstellung) fielen die Druckwerte sofort auf Normhöhe. DASKALAKIS und BOUHOUTSOS (1980) fanden ähnliche Ergebnisse. Eine venöse Stauung kann mit Hilfe von Infrarotaufnahmen auf nicht-invasive Weise objektiviert werden (ETHEREDGE et al., 1979).

Die einfacher durchzuführende Phlebographie wird präoperativ zur Lokalisation einer Stenose bei Verdacht auf eine Venenobliteration durchgeführt. Intraoperativ kann nach der operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur und der Entfernung des eventuell vorhandenen thrombotischen Materials die freie Durchgängigkeit der Vene durch eine erneute Phlebographie geprüft werden.

Die Phlebographie gibt Auskunft über das Alter eines venösen Verschlusses: Vergeht nach der Thrombose längere Zeit, bildet sich ein ausgedehnter Kollateralkreislauf aus. Andererseits zeigt ein von Kontrastmittel umflossener Thrombus dessen gute Extrahierbarkeit. Die Phlebographie ist für die Routinediagnostik ungeeignet, sie bleibt speziellen Fragestellungen vorbehalten.

Zusammenfassend lassen sich für das diagnostische Vorgehen bei Verdacht auf ein Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur folgende mögliche, aber nicht obligate Schritte angeben (siehe Tab. 3.14). Die Reihenfolge der einzelnen Untersuchungen muß nicht eingehalten werden, entspricht aber der effektivsten Vorgehensweise. Es gibt keinen einzigen diagnostischen Test (oder eine Kombination von Tests), der in jedem Fall zur definitiven Diagnose führen muß, die klinischen Befunde können widersprüchlich sein. Erst die Berücksichtigung mehrerer Faktoren, insbesondere der Anamnese, ermöglicht die Stellung der Diagnose. Die Tests bilden lediglich diagnostische Hilfsmittel.

- | | |
|---|--------------------|
| 1. genaue Anamnese | |
| 2. klinisch-körperliche Untersuchung | |
| 3. neurologische Untersuchung: klinisch | mit Provokations- |
| elektrophysiologische | testen: |
| Verfahren | Adson-Test |
| | 90°-AER-Haltung |
| | Schulterretraktion |
| 4. klinisch-angiologische Untersuchung | Hyperabduktion |

5. Röntgen
6. Angiographie: DSA
 arteriell eventuell mit Provokation
 venös
7. Differentialdiagnostische Zusatzuntersuchungen: Myelographie, CT

Tab. 3.14 Diagnostisches Vorgehen beim Thoracic outlet Syndrom

3.7 Therapie

Die Therapie der Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur kann im Rahmen dieser Arbeit nicht eingehend erörtert werden. Nachfolgend findet sich eine kurze Zusammenstellung der verschiedenen Therapiemöglichkeiten, die sich nach der Intensität der Beschwerden richten.

1. Die einfachste Indikation zur operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur stellen vaskuläre Notfälle dar; primär wird versucht, die Revaskularisierung der Extremität sicherzustellen, um die Funktion und den Fortbestand der Extremität zu gewährleisten (DORAZIO und EZ-ZET, 1979; HEYDEN und VOLLMAR, 1979; ETHEREDGE et al., 1979; TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947; BRANNON, 1963).
2. Eine absolute (d.h. primäre) Operationsindikation ist bei ca. 20 % aller therapiebedürftigen Patienten gegeben: Die Diagnose "Syndrom der oberen Thoraxapertur" ist aufgrund einer positiv nachweisbaren Ursache (Exostose, Halsrippe, ...) und positiven Ergebnissen bei der Durchführung der (vaskulären) Provokationstests sowie einer entsprechenden Klinik gesichert. Der operative Eingriff ist indiziert, wenn objektive Zeichen einer unteren Armplexusparese oder deutliche Durchblutungsstörungen gegeben sind (BRANNON, 1963; RAAF, 1955; ROEDER et al., 1973; HIRNER et al., 1981).
3. Bei allen anderen Patienten empfiehlt sich zunächst eine konservative Physio-Therapie. Eine Ausnahme bilden lediglich knöcherne Abnormitäten, v.a. Halsrippen, die auch bei geringer Symptomatik frühzeitig

reseziert werden sollten (DALE, 1979; VAUBEL und HIRNER, 1976). Die konservative Therapie sollte am Anfang jeder Behandlung stehen; sie ist vor allem indiziert, wenn die Symptome erst seit kurzem bestehen (geringe, eventuell nur haltungsabhängige Symptomatik), den Patienten nicht übermäßig beeinträchtigen und die Beschwerden nur haltungsabhängig bzw. lediglich subjektiver Art sind (Arbeitsfähigkeit erhalten, eventuell Berufswechsel). Tritt keine Besserung oder sogar eine Progredienz der Erkrankung ein oder werden die Symptome für den Patienten unerträglich und führen zur Arbeitsunfähigkeit, sollte ein operativer Eingriff erwogen werden. Die relative Operationsindikation durch Fehlschlagen der konservativen Physiotherapie, die ein bis drei Monate lang durchgeführt werden sollte (Nelson, 1959), betrifft ca. 20 % aller Patienten.

Insgesamt gesehen, werden weniger als 50 % aller Patienten einer operativen Dekompression der oberen Thoraxapertur zugeführt (JOHNSON, 1974; NAFFZIGER und GRANT, 1938; MC GOWAN und VELINSKY, 1949; ROEDER et al., 1973).

4. Die konservative Physiotherapie ist durchschnittlich bei über 50 % (bis 70 %) der Patienten erfolgreich (RAAF, 1955; URSCHEL und RAZZUK, 1972; WILLIAMS, 1952; SANDERS et al., 1979; KELLY, 1979). Die konservative Therapie umfaßt einerseits das Vermeiden gewisser provozierender Beschäftigungen und Körperhaltungen (als vermeidbare Situation gelten z.B. das Heben und Tragen schwerer Lasten oder das Verschränken der Arme hinter dem Kopf v.a. im Schlaf). Andererseits werden neben der Gabe von Antiphlogistika passive Maßnahmen zur Hebung des Schultergürtels versucht: Aufstützen von Händen oder Unterarmen, seitliches Bandagieren schwerer Mammæ und vorübergehende Schonung und Ruhigstellung des Armes in einer Mitella (bei haltungsabhängiger Symptomatik). In diesem Zusammenhang ordnen HIRNER et al. (1981) auch die historische Attitude Napoleons einem T.O.S. zu.

Der wichtigste Punkt der konservativen Maßnahmen umfaßt ein Gymnastikprogramm mit Reckübungen, usw. Ziel ist die Zunahme des Muskeltonus und der Muskelstärke in der autochthonen Rückenmuskulatur, den Mm. rhomboidei, trapezius und levator scapulae (Anhebung der Schulter). Ausführliche Angaben über die physiotherapeutischen Maßnahmen finden sich bei: NELSON (1959), BRITT (1967) und MC GOUGH et al. (1979, zit. n.

Hirner et al., 1981). PEET et al. (1956) haben ein sechs Punkte umfassendes Übungsprogramm zusammengestellt, das der Patient (nach einer ausführlichen Unterweisung durch den Physiotherapeuten) zu Hause praktizieren kann.

Therapie	Häufigkeit	Operationsindikation
1. Notfall-Operation	in weniger als 10 %	Vaskuläre Komplikation
2. Absolute Operationsindikation	in ca. 20 %	- entsprechende Klinik - positiver Provokationstest - positiv nachweisbare Ursache
3. Relative Operationsindikation	in ca. 20 %	- entsprechende Klinik - positiver Provokationstest - Ursache nicht eindeutig nachweisbar - konservative Therapie ohne Erfolg
4. Ausschließlich konservative Physiotherapie	in über 50 %	

Tab. 3.15 Therapeutisches Vorgehen beim Syndrom der oberen Thoraxapertur
(nach Hirner et al., 1981)

Konservative und chirurgische Maßnahmen sind keine alternativen, sich gegenseitig ausschließenden Maßnahmen, sondern additive Verfahren, die situationsentsprechend mit Priorität einzusetzen sind.

Operationstaktik: Es gibt mehrere Zugangsmöglichkeiten zum Plexus brachialis, von denen aus die operative Dekompression der oberen Thoraxapertur durchgeführt werden kann:

- transaxillär (ROOS, 1974; URSCHEL und RAZZUK, 1972; GRUSS et al., 1977; KELLY, 1979)
- supraklavikulär (THOMAS et al., 1978; THOMPSON und HERNANDEZ, 1979)

- posterior (= dorsal) subskapulär (CLAGETT, 1962; ROEDER et al., 1973);
KLINE et al., 1978; JOHNSON, 1974).

Eine Abhandlung der einzelnen Praktiken überschreitet den Rahmen dieser Arbeit. Die einzelnen Zugänge bieten verschiedene Vor- und Nachteile; die transaxilläre Resektion der ersten Rippe ist am verbreitetsten; sie bringt als relativ schonende Vorgehensweise auch akzeptable kosmetische Ergebnisse. Andere Techniken werden bei besonderen Fragestellungen (gute Plexus-beurteilbarkeit, Rezidivoperation, isolierte Halsrippenentfernung) und je nach Gewohnheit des Operateurs angewendet. Die verschiedenen Operations-taktiken bedingen keine signifikanten Unterschiede in der Heilungsrate.

Abgesehen von der isolierten Entfernung einer Halsrippe (mit Periost) und davon ausgehender fibromuskulärer Bänder (HÖLZL et al., 1971) steht die erste Rippe im Zentrum der chirurgischen Therapiemöglichkeiten (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947; WILLIAMS, 1952). Wird ein supraklavikulärer Zugang gewählt, ist eine eventuell vorhandene Halsrippe gut zu entfernen, die erste Rippe kann aber nicht vollständig erreicht werden; der Operateur begnügt sich mit der 2/3-Resektion, die bei richtiger Durchführung, der Forderung nach einer dauerhaften Dekompression des Gefäßnervenbündels gerecht wird. Einige Autoren (ROEDER et al., 1973; RAZZUK, 1979) fordern die adäquate Entfernung der ersten Rippe (einschließlich Periost) vom Processus transversus bis zur Knochen-Knorpel-Grenze. Eventuell vorhandene Halsrippen werden zusätzlich entfernt. Die vollständige Resektion der ersten Rippe wird zum Überwiegenden Teil über den transaxillären Zugang durchgeführt (GRUSS et al., 1977), der vergleichsweise geringe Muskeldurchtrennungen erfordert. Die erste Rippe ist Bestandteil mehrerer physiologischer Engstellen an der oberen Thoraxapertur. Durch die Entfernung einer normalen ersten Rippe wird gleichzeitig die Basis der Skalenuslücke und der Kostoklavikularspalt entscheidend erweitert. Gemeinsam mit der ersten Rippe werden die Mm. scaleni durchtrennt und teilreseziert, damit sich später keine fibrösen Narbenbrücken ausbilden können. Die neurovaskulären Strukturen können nach kaudal abgleiten und der Kompression ausweichen. Intraoperativ wichtig ist das Austasten der oberen Thoraxapertur in verschiedenen Armstellungen, um den freien Verlauf des Plexus brachialis zu überprüfen (HÖLZL et al., 1971). Ausnahmsweise kann die Resektion eines Teils der 2. Rippe nötig sein (JOHNSON, 1974).

Die Resektion der ersten Rippe stellt kein Allheilmittel dar (THOMPSON und HERNANDEZ, 1979). Es sei nicht verschwiegen, daß einige Untersucher weiterhin selektiv verschiedene Weichteilstrukturen entfernen. STALLWORTH (1979) durchtrennte bei 147 von 160 Operationen wegen T.O.S. (92 %) verschiedene Muskeln (13 x: M. scalenus anterior; 66 x: M. pectoralis minor; 68 x: multiple Muskeln), knöcherne Strukturen wurden nur bei 13 Patienten (8 %) entfernt (1. Rippe, akzessorische Rippe, Clavikula). Auch SANDERS et al. (1979) bestätigen das häufige Auftreten der durch Weichteile ausgelösten Kompression des Gefäßnervenbündels. Beide Untersuchergruppen erhalten operative Erfolgsquoten von über 90 %.

Bei präoperativ gesicherter Skalenusfibrose wird vereinzelt die Skalenektomie als operative Alternative angewandt (SANDERS et al., 1979; FRANKEL und HIRATA, 1971).

HÖLZL et al. (1971) fassen in einer Literaturübersicht das Schrifttum über die Erfolge der (erweiterten) Skalenotomie von 1950 bis 1969 zusammen und erhalten 63 % Heilungen, 25 % Besserungen und 12 % Mißerfolge. Diese hohe Erfolgsrate ist Ausdruck einer ausreichenden Patientenselektion und die Anpassung der Skalenotomie an die intraoperativ angetroffenen anatomischen Gegebenheiten. Die schlechten Operationsergebnisse nach Skalenotomie in der 1. Hälfte dieses Jahrhunderts sind auf eine weniger differenzierte Indikationsstellung zurückzuführen.

Der Kostoklavikularspalt wird in der Regel durch die Resektion der ersten Rippe erweitert. Ausnahmsweise kann aber auch die Klavikula teilreseziert bzw. ein überschießender Kallus abgemeißelt werden (MC GOWAN und VELINSKY, 1949; DAUBE, 1969).

Treten präoperativ Durchblutungsstörungen oder Vasomotionsstörungen (Raynaud-Phänomen) auf, ist die Resektion der thorakalen Grenzstrangganglien Th_1 bis Th_3 indiziert (GRUSS et al., 1977; HEYDEN und VOLLMAR, 1979; ETHEREDGE et al., 1979). Steht die sympathische Reizung im Vordergrund des Beschwerdebildes (Hyperhidrosis an den Handtellern), kann die selektive Sympathektomie ($Th_2 - Th_6$) befriedigende Langzeitergebnisse bringen (HÖLZL et al., 1971).

Therapieerfolg: HIRNER et al. (1981) berichten in einer Literaturzusammenstellung über die Operationsergebnisse bei 1676 Patienten mit T.O.S. Die sehr guten Resultate belaufen sich auf durchschnittlich 69 %, die gu-

ten (d.h. gebesserten, aber nicht völlig beschwerdefreien) auf 23 %. Damit stehen 92 % gute und sehr gute Operationsergebnisse nur 8 % unveränderten (schlechten) Resultaten gegenüber. Die Verhältnisse in der nachfolgenden Literaturübersicht über die Erfolge durch Resektion der ersten Rippe liegen in ähnlichen Bereichen (siehe Tab. 3.16).

Untersucher	Anzahl der Operationen	Operationsergebnis		
		sehr gut	gut	gut + sehr gut
SANDERS et al., 1968	69			90 %
ROEDER et al., 1973	37			92 %
JOHNSON, 1974	110			92,5 %
SADLER et al., 1975	87			über 90 %
THOMAS et al., 1978	38	65 %	27 %	92 %
THOMPSON und HERNANDEZ, 1979	15	33 %	53 %	87 %
KELLY, 1979	304	85 %	7 %	92 %

Tab. 3.16 Operationsresultate durch Resektion der ersten Rippe bei Patienten mit Thoracic outlet Syndrom

Die operativen Komplikationen stellen reversible Schädigungen dar: Pneumothorax, Hämatom, Infektion, transiente Zwerchfell-Lähmung, temporäre Plexusparese, Scapula alata (HIRNER et al., 1981; ROOS, 1974; SANDERS et al., 1979). SANDERS et al. (1979) beobachteten in einem verschwindend kleinen Prozentsatz auch Dauerschäden: 2 von insgesamt 453 (= 0,5 %) Patienten erlitten eine bleibende Parese nach Läsion der Th₁-Wurzeln oder des N. phrenicus.

In einem geringen Prozentsatz treten nach vorübergehender Besserung der Beschwerden Rezidive auf. JOHNSON (1974) beobachtete nach fünf Jahren nur in 1 von 110 Fällen Zeichen eines Rückfalls, SADLER et al. (1975) in 1 von 87 Fällen (jeweils ca. 1 %). Beide Untersucherguppen fanden

intraoperativ Narbengewebe ausgehend von den Mm. scaleni als Rezidivursache. TOMPSON und HERNANDEZ (1979) und KELLY (1979) beobachteten keine Rezidive; LASCELLES et al. (1977) dagegen 6 %, SANDERS et al. (1979) sogar 15 %. Von den 15 % Rezidiven nach Resektion der ersten Rippe wurden 8 % durch die Resektion des M. scalenus anterior endgültig geheilt. Die Rezidivhäufigkeit ist einige Monate nach der Operation am höchsten, mit zunehmender Dauer der postoperativen Beschwerdefreiheit nimmt die Rückfallwahrscheinlichkeit ab.

Auffallend für den deutschsprachigen Raum ist die übermäßige Häufung vaskulärer Symptome; die Symptomatik ist in Richtung der vaskulären Komponente verschoben. Dies kann als Hinweis darauf interpretiert werden, daß im deutschsprachigen Raum die Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur erst spät, im fortgeschrittenen Stadium operiert werden. Operativ am günstigsten zu beeinflussen sind Fälle, bei denen die Kompressionsphänomene des Gefäßnervenbündels erst seit kurzem bestehen (HÖLZL et al., 1971).

Die Symptomatik des T.O.S. ist weitgehend reversibel, Schmerzen und Parästhesien verschwinden in der Regel relativ schnell und meist vollständig. Bestehende Muskelatrophien sind dagegen nur bedingt rückbildungsfähig. Durch die Dekompression der oberen Thoraxapertur wird die weitere Progredienz der Erkrankung gestoppt und das Auftreten irreversibler Schäden verhindert. Muskelatrophie und Muskelschwäche kommen zum Stillstand. Die Muskelkraft kann postoperativ wieder geringfügig zunehmen, sie bleibt aber in der Regel geringer als auf der gesunden Seite (SIIVOLA et al., 1979). Die Zunahme der Kraft in den kleinen Handmuskeln bewirkt keine signifikante Verbesserung der physischen Verhältnisse an der Hand (GILLIATT et al., 1970). LASCELLES et al. (1977) konnten die Zunahme der Muskelmasse und damit einhergehender deutlicher Verbesserung der Gebrauchsfähigkeit der Hand beobachten, eine gewisse Muskelatrophie blieb aber ebenfalls bestehen. BRANNON (1963) berichtet über die volle Rückkehr der Muskelkraft. Ob die Atrophien ebenfalls reversibel waren, geht nicht hervor. Die Nachuntersuchungsperioden waren in einigen Fällen auf alle Fälle zu kurz für eine Regeneration aus dem Bereich der oberen Thoraxapertur (GILLIATT et al., 1970).

Die Zunahme der Muskelkraft ist objektiv schwer nachweisbar. Elektromyographisch läßt sich postoperativ ein Nachlassen der pathologischen Spontanaktivität feststellen. Die Restitutionstendenz nimmt mit zuneh-

mender Entfernung vom Läsionsort ab. Die Handbinnenmuskulatur erholt sich nach (traumatischen) Läsionen des Plexus brachialis am schlechtesten (gilt auch für vom selben Nerven versorgte Muskeln annähernd gleicher Myotome). Die Entfernung zwischen Läsionsort und Zielmuskel ist von Bedeutung für die Reinnervation (STRASCHILL und KRAPP, 1977). Treten Atrophien im Bereich der Unterarmmuskulatur auf, ist die Restitutionsneigung höher als bei den Handmuskeln (GILLIATT et al., 1970). Außerdem besteht eine direkte Beziehung zwischen der Dauer der Symptome und den Therapieergebnissen. Mit zunehmender Kompressionsdauer sinkt die Wahrscheinlichkeit der völligen Restitution (FRANKEL und HIRATA, 1971).

Die Operation verspricht in Fällen mit fortschreitenden motorischen Ausfällen und schweren Schmerzzuständen die besten Therapieergebnisse, während ein nicht progressives neurologisches Defizit operativ meist nicht entscheidend verbessert werden kann (GILLIATT et al., 1970). Patienten mit den klassischen Symptomen des T.O.S. sollten operiert werden, atypische Fälle sind häufig therapieresistent (URSCHEL, 1974).

Interessant ist die Tatsache, daß noch vor wenigen Jahren eine große Anzahl von Patienten nicht diagnostiziert wurde. KELLY (1979) behandelte im Zeitraum von 1965 bis 1978 304 Patienten. Die meisten seiner Patienten aus den 60er Jahren suchten durchschnittlich drei Ärzte auf, ehe sie zum Neurologen oder Orthopäden zur Behandlung des T.O.S. überwiesen wurden. Auch DALE (1979) gibt an, daß seine Patienten mehrere Ärzte aufgesucht hatten, bevor der Verdacht auf ein Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur geäußert wurde. Vielen Patienten wurden ihre Beschwerden als psychogener Natur ("nicht echt", "übertrieben", "eingebildet") erklärt (FRANKEL und HIRATA, 1971). Die 304 Patienten KELLYS (1979) wurden innerhalb von 12 Jahren behandelt: 50 % der Operationen wurden in den letzten 4 Jahren ausgeführt. Dies spiegelt die erhöhte Diagnoserate des T.O.S. in jüngerer Zeit wieder. Einige der Patienten leiden jahrelang an den Beschwerden eines T.O.S. und müssen verschiedene Operationen über sich ergehen lassen, ehe die richtige Diagnose gestellt wird (JOHNSON, 1974).

3.8 Einzelsyndrome

Die Diagnose "Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur" ("Thoracic outlet Syndrom") stellt eine Sammelbezeichnung dar. Im deutschspra-

chigen Raum wird häufig in Einzelsyndrome differenziert. Klarheit über die tatsächliche Kompressionsursache kann sich der behandelnde Arzt in der Regel erst intraoperativ verschaffen.

3.8.1 Halsrippensyndrom

In der hinteren Skalenuslücke können verschiedene Faktoren den Plexus brachialis (und die A. subclavia) beeinträchtigen. Skalenussyndrom und Halsrippensyndrom bilden die beiden typischen Formen des T.O.S., sie ähneln sich in der klinischen Symptomatik stark. Meist ist das Halsrippensyndrom nicht eindeutig vom Skalenussyndrom abtrennbar (und umgekehrt). Die Möglichkeit einer Kranialvariation der Rippen war schon den alten Anatomen Galen und Vesalius bekannt. Halsrippen engen die Skalenuslücke von kaudal her ein, sie stellen die häufigste Skelettanomalie dar, die das Gefäßnervenbündel an der oberen Thoraxapertur beeinträchtigen (NELSON, 1957; GRUSS et al., 1977).

Vor dem Erscheinen der Arbeit von ADSON und COFFEY (1927) wurde für die Symptomatik des T.O.S. häufig der Ausdruck Halsrippensyndrom (auch bei Fehlen radiologisch nachweisbarer Veränderungen) verwendet; später wird überwiegend vom Skalenussyndrom gesprochen (trotz rudimentärer oder normaler Halsrippen). Im weiteren wird für das "Skalenussyndrom ohne Halsrippe" vom "Skalenussyndrom", und für das "Skalenussyndrom mit Halsrippe" vom "Halsrippensyndrom" gesprochen.

Es stellt sich nun die Frage, ob der Terminus Halsrippensyndrom sinnvoll getroffen ist? Nur ein geringer Prozentsatz von Halsrippen verursacht Beschwerden; anscheinend müssen zusätzliche Faktoren wirksam werden, damit eine überzählige Rippe symptomatisch wird. Neben den weiter oben genannten Faktoren zur Manifestation eines T.O.S. (Absinken des Schultergürtels, ...) macht JANZEN (1950, zit. n. Hölzl et al., 1971) auf eine weitere angeborene Störung aufmerksam, die Asymmetrie des Gesichtes und des oberen Rumpfes, wobei das Halsrippensyndrom auf der hypoplastischen Seite auftritt. Unter Berücksichtigung der multifaktoriellen Genese erscheint der Ausdruck Thoracic outlet Syndrom angebrachter. Andererseits bilden sich nach der operativen Entfernung der Halsrippe, als primärem Kompressionsfaktor, die Beschwerden rasch zurück. Sind zusätzliche pathologische Strukturen vorhanden, kann diese Therapieform allein ungenügend sein.

Entwicklungsgeschichte: HILDEBRAND (1974, zit. n. Pollak, 1980) beschäftigt sich mit der Phylogenese von Halsrippen. Viele Reptilien besitzen gelenkig mit den Halswirbeln verbundene Rippen, während die Halsrippen bei Vögeln mit den Wirbeln verschmelzen.

In der Embryonalzeit des Menschen wächst die Wirbelsäule schneller als die oberen Extremitäten. Die zur Extremitätenknospe verlaufenden Spinalnerven werden in einem schrägen Winkel abgelenkt, das Ausmaß der Abknickung hängt vom Wachstum der Halsrippen ab. Die embryonalen Rippenanlagen entwickeln sich in den Myosepten, sie bleiben nur im Bereich der zwölf Brustsegmente selbständig, im Halsbereich verschmelzen sie mit den Wirbelkörpern und beteiligen sich dadurch an der Bildung des Foramen costotransversarium (vordere Begrenzung). Dieser Prozeß endet mit dem fünften Embryonalmonat; eine Ausnahme bildet lediglich der Rippenfortsatz des siebten Halswirbels, der weiterhin selbständig bleibt. Ist die Rückbildung und Verschmelzung der Rippenanlage mit dem siebten Halswirbel gestört, bildet sich eine Halsrippe aus (VAUBEL und HIRNER, 1978).

Treten überzählige Rippen auf, können sie als reminiszentes atavistisches Zeichen in einem Gebiet spinaler Instabilität gewertet werden (VAUBEL und HIRNER, 1978). Die Übergangsstellen der einzelnen Wirbelsäulenabschnitte (zerviko-thorakal, thorako-lumbal, lumbo-sacral) bilden Prädispositionsstellen von Entwicklungsstörungen und statischen Schäden. Durch Störungen der Segmentation in der Embryonalentwicklung verursachte Anomalien betreffen neben dem Skelettsystem den gesamten Stütz- und Bewegungsapparat mit Gefäßen und Nerven. Neben der "Kranialverschiebung der Halsbrustgrenze" (Halsrippe) wird auch eine "Kaudalverschiebung" mit Defektbildungen oder Anomalien der ersten Rippe beobachtet. Kongenitale überzählige Rippen treten häufiger bei L_1 auf, sie bleiben in der Regel symptomlos (BRANNON, 1963), ebenso der größte Teil der Halsrippen.

Bei der Beurteilung von Röntgenaufnahmen ist darauf zu achten, daß die kostalen Anteile der Querfortsätze der Halswirbel eigene Knochenkerne besitzen, die erst zwischen dem sechsten und zehnten Lebensjahr mit dem Processus transversus verschmelzen. Dies kann Anlaß zu Fehldeutungen bei Aufnahmen von Kindern geben. Verknöcherung und Wachstum von Halsrippen sind in der Regel mit dem 25. Lebensjahr abgeschlossen (BRANNON, 1963). Theorien, die das Vorhandensein von Halsrippen mit Hilfe von Plexusanomalien erklärten, konnten sich nicht behaupten. Erhält der Plexus

brachialis einen starken Zufluß aus C₄ (präfixierter Plexus), sollte dies die Bildung einer überzähligen Rippe am Querfortsatz des siebten Halswirbels fördern.

Epidemiologie von Halsrippen: Halsrippen sind Ausdruck einer Kranialverschiebung der Hals-Brust-Grenze. Die Angaben über das Vorkommen von Halsrippen in der Bevölkerung variieren von 0,5 bis 2 %. Diese Schwankungsbreite erklärt sich größtenteils durch die unterschiedliche Interpretation hypertrophischer Querfortsätze des siebten Halswirbels. SOUTHAN und BYTHEL (zit. n. Knoblauch, 1957) fanden bei der Durchsicht von 2000 Röntgenbildern bei Kindern über fünf Monaten eine Halsrippenhäufigkeit von 0,45 %. FINKE (1965) berichtet über eine Frequenz von 1 bis 2 %. KNOBLAUCH (1957) fand bei der Durchsicht von 1000 Röntgenbildern der HWS Erwachsener eine "kraniale Variationstendenz" von 7,9 %, wobei 6,2 % auf hypertrophische Querfortsätze entfielen (1,7 % Halsrippen). MENARGUEZ und CAMPOS (zit. n. Borrachero, 1975) fanden bei der Durchsicht von 25 949 Röntgenaufnahmen, die zur Tuberkuloseprophylaxe bei Kindern durchgeführt worden waren, in 1,5 % Halsrippen (deutlich ausgeprägte Halsrippen in 0,5 %). HAVEN, ETTER und SYCAMORE (zit. n. Borrachero, 1975) überprüften 47 000 Thoraxaufnahmen auf Halsrippen; sie fanden die Anomalie in 0,24 %.

LEWIS und DALE (1973, zit. n. Pollak, 1980) geben die Häufigkeit mit 0,5 bis 1 % aller Individuen an, davon ca. die Hälfte bilateral. ADSON und COFFEY (1927) sprechen in ihrer Untersuchungsreihe von 47 % (143 Patienten) beidseitigen Halsrippen, HENDERSON (1913, zit. n. Hill, 1940) gibt an, daß Halsrippen in 67 bis 80 % beidseitig auftreten. RAAF (1955) dagegen spricht nur von 8 % beidseitigen Halsrippen; meist sind sie auf der rechten Seite stärker ausgebildet als links. Treten Halsrippen nur einseitig auf, fällt an der gegenüberliegenden Seite des siebten Halswirbels ein überzähliges Rippentuberkulum auf.

Bei allen Autoren, insbesondere bei KNOBLAUCH (1957) stellt sich die Frage, ob das beurteilte Patientengut repräsentativ für die Normalbevölkerung ist bzw. inwieweit eine Vorselektion von Patienten mit Nacken- und Schulterbeschwerden stattgefunden hat.

Die meisten Halsrippen bleiben klinisch stumm und verursachen keinerlei Beschwerden. Nur 5 bis 10 % aller Halsrippenträger entwickeln Symptome (SANDERS et al., 1968; OCHSNER et al., 1935). BORRACHERO (1975) beobachtete in seinem Patientengut nur in 0,05 % der Fälle eine Beziehung zwi-

schen Halsrippe und Paraesthesien. ADSON und COFFEY (1927) sind dagegen der Auffassung, daß 45 % aller Halsrippen Beschwerden verursachen. Zu berücksichtigen bleibt, die von ADSON und COFFEY (1927) mit 0,056 % (zu) niedrig angegebene Gesamthäufigkeit von Halsrippen in der Bevölkerung.

Halsrippen treten bei Frauen etwa doppelt so häufig auf wie bei Männern (NELSON, 1957; ADSON und COFFEY, 1927). Bei einseitigem Auftreten kommen sie etwas häufiger auf der rechten Seite vor (RAAF, 1955; VAUBEL und HIRNER, 1978). ADSON und COFFEY (1927) dagegen berichten, daß Halsrippen in ihrem Patientengut häufiger links auftraten, die Beschwerden dagegen überwiegend rechtsseitig angegeben wurden.

Topographie: Halsrippen stellen überzählige Rippen (-Stummel) dar, die in ihrer Länge stark variieren können. Sie verlaufen von der HWS aus zuerst nach lateral, biegen dann nach vorne unten um und ziehen zwischen den Mm. scaleni anterior und posterior hindurch. Im absteigenden Teil überquert zuerst der Plexus brachialis die Halsrippe, die A. subclavia verläuft seitlich dahinter (BRANNON, 1963). Zieht das Gefäßnervenbündel über eine knöcherne Rippe (bzw. davon ausgehende Bänder), zeigt diese im Kontaktbereich eine Einkerbung (TELFORD und STOPFORD, 1931), umgekehrt ist auch der Truncus inferior abgeflacht (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947). Halsrippen setzen in der Regel knapp hinter dem lateralen Rand der Sehne des M. scalenus anterior oft an einem Höcker der ersten Rippe ein. Lange Zeit glaubte man, daß kurze Halsrippen klinisch irrelevant seien. Aufgrund operativ gewonnener Erkenntnisse geht ein dorsaler knöcherner Anteil nach ventral hin praktisch immer in einen knorpeligen oder ligamentären Anteil über. Dies bedeutet für die Klinik, daß jede röntgenologisch noch so klein erscheinende Halsrippe ein Überreiten des Gefäßnervenbündels bedingen und Beschwerden verursachen kann. Eine Einteilung von Halsrippen nach ihrer Länge hat deshalb aus klinischer Sicht keine besondere Bedeutung. Man kann lediglich sagen, daß das klinische Beschwerdebild zumindest teilweise von der Größe der Halsrippe bestimmt wird; vollständig ausgebildete Halsrippen schädigen bevorzugt die A. subclavia, rudimentäre den Plexus brachialis (BORRACHERO, 1975; GILLIATT et al., 1970; LASCELLES et al., 1977; TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947). In der Regel ist das Halsrippensyndrom durch neurologische Ausfälle mit oder ohne vaskuläre Symptome gekennzeichnet. Aneurysmen treten bei knapp 5 % der Patienten mit Halsrippensyndrom auf (LASCELLES et al., 1977; TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947).

Variationen: Halsrippen enden nicht frei, sie stehen mit der ersten Rippe oder dem Sternum über fibromuskuläre Strukturen in Verbindung. HILL (1940) beschreibt den Übergang des ligamentären Anteils in einen Muskel, der lateral vom Sulcus a. subclaviae an der ersten Rippe ansetzt. Der Muskel erreichte eine Länge von 6,5 cm bei einer maximalen Dicke von 2 cm, er entspricht einem atypischen Interkostalmuskel. In der Regel verbindet ein straffes Ligament die Rippenstummel mit der ersten Rippe. Fibröse Bänder mit Kompressionswirkung auf den Plexus brachialis nehmen gelegentlich auch den direkten Weg vom (hypertrophen oder normalen) Querfortsatz des siebten Halswirbels bzw. sie entspringen der Sibsonschen Faszie und ziehen zur ersten Rippe (LASCELLES et al., 1977; THOMPSON und HERNANDEZ, 1979). TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) und RAAF (1955) beschreiben ein Scalenus medius-Band, eine fibröse Verstärkung des Vorderrandes des M. scalenus medius, das die neurovaskulären Strukturen komprimiert. Die Beschaffenheit derartiger Ligamente dürfte entscheidend sein für die Auslösung von Symptomen (GILLIATT et al., 1970).

Die tiefe (Sibsonsche) Halsfaszie ist am siebten Querfortsatz befestigt, sie zieht zur Pleurakuppel und zur ersten Rippe und setzt sich dort in die Faszie an der Hinterseite des M. scalenus anterior fort. Sie verläuft unter dem Gefäßnervenbündel. Die Faszie kann zu einem fibrösen Band verdickt sein, das als "vertebro-pleurales Ligament" oder "suprapleurale Membran" bezeichnet wird (LASCELLES et al., 1977). Die Entfernung dieser FaszienSchlinge kann die Resektion der ersten Rippe erübrigen (THOMPSON und HERNANDEZ, 1979).

Gelegentlich enthält dieses Band Muskelfasern, den M. scalenus minimus (M. Albini, M. scalenus pleuralis), der vereinzelt den Plexus brachialis bzw. die A. subclavia abknicken kann. Der Muskel zieht von Processus transversus des siebten Halswirbels zur 1. Rippe, an der er zwischen den Mm. scaleni anterior und medius (hinter dem Tuberculum scaleum), häufig zwischen Arterie und Plexus, ansetzt. Gelegentlich erstreckt sich der Ansatz über die ganze Breite der Skalenuslücke und überlappt mit dem M. scalenus anterior. Der Muskel kommt in 55 % der Fälle rechts (und geringfügig häufiger links) vor (POLLAK, 1980; LASCELLES et al., 1977). Meist ist der Muskel nur rudimentär als derbes Band ausgebildet. Diese Strukturen haben wahrscheinlich einen gemeinsamen embryologischen Ursprung mit Halsrippen. Sie besitzen eine funktionelle Ähnlichkeit mit Halsrippen (LASCELLES et al., 1977) und können trotz Fehlen radiologisch

nachweisbarer Halsrippen ein "funktionelles Halsrippensyndrom" verursachen. Werden die kaudalen Plexusanteile von fibrösen Bändern komprimiert, gelangt nur ca. 1 cm des vorderen Bandbereiches in Kontakt mit den Nervenstrukturen, da Plexus brachialis und Ligament unterschiedliche Neigungswinkel aufweisen (GILLIATT et al., 1970). Das Band hebt die unteren Wurzeln bzw. den Truncus inferior mechanisch an und setzt die Nervenstrukturen nach vorne zu unter Spannung. Die Nervenfasern, die von der oberen Thoraxapertur nach oben vorne verlaufen, werden über dem z.T. meserscharfen Ligament nach hinten abgelenkt.

Halsrippen verdrängen den M. scalenus anterior nach medial, der M. scalenus medius setzt (im Unterschied zum M. scalenus anterior) häufig an der Halsrippe an (POLLAK, 1980). ROHEN (1977) dagegen schreibt, daß der M. scalenus anterior meist direkt an vollständigen Halsrippen inseriert, während der m. scalenus medius zweigeteilt zur Halsrippe und zur ersten Rippe verläuft. BRANNON (1963) berichtet von zwei Fällen, in denen auch der M. scalenus anterior an der Halsrippe ansetzt. Meist wird das Gefäßnervenbündel zwischen der Überzähligen Rippe und dem M. scalenus anterior eingeklemmt (BRANNON, 1963). Treten bei einer Person Halsrippen auf, erstreckt sich die Pleurakuppel höher in den Halsbereich, sie kommt dadurch oberflächlicher zu liegen (POLLAK, 1980)

3.8.2 Skalenussyndrom

Wie bereits erwähnt, ist die Symptomatik des Skalenussyndroms dem Halsrippensyndrom sehr ähnlich, NAFFZIGER und GRANT (1938) nehmen deswegen einen gemeinsamen Kompressionsfaktor an. ADSON und COFFEY (1927) fordern, daß der M. scalenus anterior eine wesentliche Rolle bei der Entstehung von Symptomen durch Halsrippen spiele. Konsekutiv wurde therapeutisch die Skalenotomie durchgeführt unter Erhaltung der Halsrippe. Auch heute propagieren einige Autoren die Skalenotomie (SANDERS et al., 1979), in der Regel wird aber die Resektion der ersten Rippe als Therapie der Wahl durchgeführt.

Die Bedeutung des M. scalenus anterior für das Entstehen von Symptomen wird unterschiedlich beurteilt:

1. Die erste Rippe wird durch spastische Dauerkontraktion des Muskels angehoben und das Gefäßnervenbündel gedehnt (NAFFZIGER und GRANT,

1938). OCHSNER et al. (1935) beobachteten bei ihren Patienten ein Absinken der ersten Rippe sofort nach Durchtrennung des M. scal. ant. Weder SWANK und SIMEONE (1944), noch TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) konnten eine Lageveränderung der ersten Rippe nach Durchführung der Skalenotomie feststellen.

2. Viele Untersucher sind deswegen eher der Auffassung, daß der Muskel nur eine passive Funktion erfüllt. Der hypertrophierte oder übermäßig sehnige Muskel drückt auf die dahinterliegenden Strukturen (mechanische Druckwirkung) (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947).

Der Ursprung des M. scalenus anterior ist immer konstant, der Ansatz an der ersten Rippe dagegen variiert stark. Der M. scalenus anterior setzt in der Regel am Tuberculum scalenum in Höhe des Knorpelknochenübergangs zwischen Arterie und Vene an; einige Fasern strahlen in die Pleurakuppel ein (POLLAK, 1980). Der Muskel kann aber auch zwischen Arterie und Plexus inserieren. Gelegentlich erstreckt sich der Muskelansatz auf die ganze Breite der Skalenuslücke; der Muskel bildet auf diese Weise eine Muskelschlinge mit dem M. scalenus medius (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947).

Ein Überlappen der Ansätze der Mm. scaleni anterior und medius wurde bei Sektionen in ca. 10 % der Fälle gefunden, bei weiteren 10 % inserierten die beiden Muskel gemeinsam. Die tatsächliche Breite der Skalenuslücke variiert von 0,3 bis 2,3 cm (POLLAK, 1980), REISINGER und TÜRK (1969, zit. n. Hölzl et al., 1971) fanden Werte von 0 bis 2,4 cm für den Abstand beider Muskeln, die Ansatzbreite des M. scalenus anterior schwankte zwischen 0,4 und 3,5 cm. NAFFZIGER und GRANT beschrieben 1938 einen M. scalenus anterior, der in einer Breite von 5 cm an der ersten Rippe inserierte. Als gelegentliche Muskelvariante kann ein M. scalenus minor auftreten; es handelt sich vermutlich um ein separates Muskelbündel des M. scal. ant., das nicht am Tuberculum scalenum sondern zwischen Arterie und Plexus an der ersten Rippe ansetzt (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947). So unterschiedlich die Breite der Skalenuslücke (bzw. der Insertion des M. scal. ant.) bei verschiedenen Personen sein kann, bei ein- und derselben Person sind sie gewöhnlich auf beiden Seiten gleich. Nur in 2 % der Fälle differieren die Ansätze des M. scal. ant. an der ersten Rippe im Seitenvergleich um mehr als 10 mm (POLLAK, 1980).

Teile des Plexus brachialis können durch die Mm. scaleni verlaufen (STALLWORTH, 1979). GAGE und PARNELL (1947, zit. n. Sanders et al., 1979) fanden diesen atypischen Plexusverlauf durch den M. scalenus anterior in 30 % ihrer Sektionen. Häufiger ziehen die neuralen Strukturen durch den M. scalenus medius (SANDERS et al., 1979; RAAF, 1955; BRANNON, 1963).

Interessant ist eine Beobachtung von WILLIAMS (1952). Der M. scal. ant. von Foeten ist makroskopisch frei von Sehnenfasern, während der kaudale Muskelbereich bei fast allen Erwachsenen ein größeres Kontingent Fasergewebe aufweist. Anscheinend wird mit zunehmendem Alter Muskelgewebe durch Fasergewebe ersetzt (Folge von Mikrotraumen?).

Mikroskopische Veränderungen der Mm. scaleni in Form von Entzündung, Hypertrophie und Degeneration sind Folge einer Muskeltraumatisierung. Derartige Veränderungen sind aber nicht obligat für das Skalenussyndrom, SANDERS et al. (1979) fanden sie nur in 18 % der resezierten Muskeln; die Muskelveränderungen sind vermutlich überwiegend funktioneller Art (Muskelspasmus ohne nachweisbare histologische Abnormität).

SANDERS et al. (1979) fanden (ähnlich wie OCHSNER et al., 1935) eine gewisse Regelmäßigkeit beim Entstehen des Skalenussyndroms. Sie vermuten einen pathologischen Prozeß, der nach Hyperextensionsverletzungen des Nackens in bestimmten Zeitabschnitten zu Beschwerden führt: Das Überstrecken dehnt oder zerreißt Muskelfasern der Mm. scaleni anterior und medius; die verletzten Muskeln schwellen an und lösen innerhalb von 1 bis 3 Tagen Nacken- und Kopfschmerzen aus. Blutungen mit anschließender Resorption begünstigen die Bildung von Narbengewebe der M. scalenus anterior wird straff und drückt auf den Plexus brachialis, wodurch nach 1 bis 2 Wochen Beschwerden im Bereich des Armes und im Verlauf von Wochen bis Monaten Fingerparästhesien ausgelöst werden. Wird der Arm abduziert, drückt der indurierte Muskel auf das Gefäßnervenbündel, die Beschwerden verschlimmern sich lageabhängig.

Jede Veränderung im Bereich des Muskels bewirkt eine Umgestaltung und Einengung der Skalenuslücke. Hypertrophie (OCHSNER et al., 1935, beschreiben einen M. scalenus anterior, der größer ist als der M. sternocleidomastoideus), Kontraktur (Spasmus und Fibrose) oder angeborene Atrophie des M. scal. ant. können die neurovaskulären Strukturen in ihrem Verlauf beeinträchtigen. Die Läsionswahrscheinlichkeit wird durch ungewöhnlich der-

be und sehnige Muskelkanten erhöht (LASCELLES et al., 1977). WILLIAMS (1952) wertet nicht Veränderungen im Bereich des M. scalenus anterior, sondern die Druckwirkung der ersten Rippe auf den Plexus brachialis als Ursache des Skalenussyndroms.

Abschließend seien noch einige anatomische Varianten als Ursache von Plexusläsionen beschrieben:

- Die A. cervicalis superficialis zweigt vom Truncus thyrocervicalis ab und verläuft anstatt über unter dem M. scalenus anterior; diese atypisch stark entwickelte Arterie kann den Truncus superior komprimieren (RAAF, 1955).
- Eine große atypische Arterie entspringt aus der A. subclavia und verläuft unter dem M. scalenus anterior. Der mittlere Primärstamm wird dadurch gegen einen (verlängerten) Processus transversus des 7. Halswirbels gedrückt (RAAF, 1955).
- Intraoperativ kann eine seltene kongenitale Fehlbildung der Langer's Achselbogen, als Ursache einer Gefäßkompression imponieren (HEYDEN und VOLLMAR, 1979).

3.8.3 Syndrom der ersten Rippe

Treten Symptome eines T.O.S. bei einem Patienten ohne nachweisbare anatomische Veränderungen und bei unauffälligen Mm. scaleni auf, erbringt die Resektion der ersten Rippe in der Regel gute Ergebnisse. WILLIAMS (1952) schlägt deswegen für diese Patientengruppe den Terminus "Syndrom der ersten Rippe" ("first rib syndrome") vor.

RAAF (1955) berichtete von einer rudimentären 1. Rippe, die Ursache eines T.O.S. war; obwohl die Anomalie beidseitig vorhanden war, traten die Beschwerden nur einseitig auf. Die 1. Rippe setzte sich in ein straffes Band fort, das die Spitze der 1. Rippe mit dem Sternum verband. Der M. scalenus anterior setzte an der 2. Rippe an. Der Plexus brachialis wurde über dem Ligament scharf abgewinkelt, die Resektion der hypoplastischen Rippe bewirkte eine rasche Heilung.

KELLY (1979) und URSCHEL und RAZZUK (1972) beobachteten das Auftreten weiterer Anomalien als Ursache eines T.O.S., die am besten als Syndrom

der 1. Rippe eingeordnet werden: die Fusion von 1. und 2. Rippe und bifide 1. Rippen. POLLAK (1980) führt den Hochstand der 1. Rippe (Steilstand größer 45°) als möglichen Kompressionsfaktor an, THOMPSON und HERNANDEZ (1979) breite, irreguläre 1. Rippen.

Die meisten Autoren beziehen Kompressionsphänomene, die durch Veränderungen der 1. Rippe bedingt sind, unter das Skalenus-Syndrom mit ein. Veränderungen der 1. Rippe wirken sich sowohl auf die Skalenuslücke als auch auf den Kostoklavikularspalt aus.

3.8.4 Kostoklavikularsyndrom

Die Entdeckung des Kostoklavikularsyndroms durch FALCONER und WEDDELL (1943) brachte Verwirrung, aber auch Klärung in die Diskussion um die Bedeutung des M.scalenus anterior als Kompressionsfaktor der oberen Thoraxapertur. Sie führten den Begriff "Kostoklavikularsyndrom" für die Schädigung des Gefäßnervnbündels (Plexus, Arterie und Vene) zwischen Schlüsselbein und 1. Rippe ein. Der Kostoklavikularspalt bietet in der Regel ausreichend Platz für die Passage der neurovaskulären Strukturen, das Gefäßnervnbündel wird nur selten an dieser Engstelle komprimiert. Die betroffenen Patienten besitzen meist hängende Schultern oder eine deformierte erste Rippe (bei cervico-thoracaler Skoliose) (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947). Die Erweiterung der Thoraxspitze durch ein chronisches Emphysem und das Tiefertreten der Schultern im Alter begünstigen das Entstehen der Beschwerden, Lähmungen im Bereich des Schultergürtels wirken ähnlich (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977).

TELFORD und MOTTERSHEAD (1947) prüften die Beziehung zwischen Schlüsselbein und erster Rippe in 30 Sektionen. Durch Zug des Armes entlang des Rumpfes nach unten bewegt sich die Klavikula nach vorne unten. Je stärker die Depression der Schulter ausgeführt wird, umso mehr bewegt sich das Schlüsselbein nach vorn und erweitert dadurch den Kostoklavikularspalt. Die Kompression der Arterie durch die Klavikula ist in keinem Fall zu beobachten, die alleinige Depression des Schultergürtels stellt somit keine Provokation des kostoklavikulären Raumes dar. Der kleinste Zwischenraum Klavikula-Oberrand der ersten Rippe betrug 1,5 cm, eine weitere Annäherung war nur durch Exartikulation des Schlüsselbeins möglich.

Die Retraktion der Schulter, ähnlich der "attention-position" (MC GOWAN und VELINSKY, 1949) und die Abduktion des Armes bewirken ein Anheben des akromialen Schlüsselbeines über die erste Rippe hinaus. Die Klavikula bildet mit der ersten Rippe einen 30°-Winkel. Die Sehne des M. subclavius drückt die V. subclavia gegen die erste Rippe, das Schlüsselbein selbst kommt nicht in direkten Kontakt mit dem Gefäßnervenbündel. Das mittlere Klavikuladrittel drängt die neurovaskulären Strukturen nach hinten gegen den Vorderrand des M. scalenus medius (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947).

Das Kostoklavikularsyndrom wird zu häufig angenommen: Bei aufrechter Haltung drückt das Schlüsselbein in aller Regel nicht auf die neurovaskulären Strukturen, die Depression des Schultergürtels bewirkt die Erweiterung des Kostoklavikularspaltes. Treten Symptome bei Zugbelastung des Armes nach unten auf, sind diese aller Wahrscheinlichkeit nach nicht durch Kompression im Kostoklavikularspalt bedingt, sondern mehr durch Anspannung der Nervenwurzeln, die über dem M. scalenus medius gestreckt werden.

Retraktionen der Schulter oder Abduktion des Armes dagegen drängen die neurovaskulären Strukturen gegen den M. scalenus medius. Dies ist bei regulären Muskelverhältnissen belanglos, da die Provokationsstellung nicht über längere Zeit aufrecht erhalten wird. Bilden eine Halsrippe, eine abnorm hohe erste Rippe, ein M. scalenus medius-Band ein Widerlager, kann die Kompression klinisch manifest werden.

Beide Tests sind nicht spezifisch für ein Kostoklavikularsyndrom und erbringen hohe Raten falsch positiver Ergebnisse (TELFORD und MOTTERSHEAD, 1947). Während die Retraktion der Schulter im Rahmen des kostoklavikulären Manövers in der Regel passiv ausgeführt wird, wird bei der militärischen Achtungsstellung die Schulter aktiv nach hinten und unten geführt (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977; MC GOWAN und VELINSKY, 1949).

Deformitäten der Klavikula fördern das Auftreten des Kostoklavikularsyndroms. Verwachsen die Bruchenden des Schlüsselbeins nach einer Fraktur

in ungünstiger Stellung, mit starker Kallusbildung oder als Pseudarthrose, wird der Kostoklavikularspalt verkleinert. Eine Klavikulafraktur allein bewirkt nur in Ausnahmefällen eine Verletzung des Gefäßnervenbündels, selbst bei Trümmerfrakturen verfangen sich die Knochensplitter im M. subclavius. Sehr selten wird der Plexus brachialis durch Kallusbildung nach einer Rippen- oder Klavikulafraktur geschädigt (DAUBE, 1969; BRANNON, 1963; MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977; DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980). Neben knöchernen Veränderungen des Schlüsselbeins kann auch die Hypertrophie des M. subclavius den Kostoklavikularspalt verengen und ein T.O.S. auslösen (CLIFFTON, 1947; DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980).

Die Klavikula kann bei der Dysostosis cleidocranialis nicht oder nur unvollständig ausgebildet sein. Die obere Thoraxapertur ist besonders vulnerabel, das Gefäßnervenbündel kann leicht durch Druck von oben oder von einem Schlüsselbeinrudiment komprimiert werden (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977).

Als seltene Ursache eines Kostoklavikularsyndroms bleibt noch die retrosternale Dislokation der Klavikula anzuführen - meist Folge indirekter Gewalteinwirkung auf das Schlüsselbein (GANGAHAR und FLOGAITES, 1978). Die retrosternale Klavikuladislokation stellt die seltenste Dislokationsform dar; Schlüsselbeinfrakturen werden wesentlich häufiger beobachtet als Dislokationen.

Die Verengung des Kostoklavikularraumes ist Folge eines Übermäßigen Schulterdeszensus, wie dieser bei Personen mit Muskelschwäche (häufig ältere Menschen) auftritt. Die Annäherung von Schlüsselbein und erster Rippe wird auch bei Soldaten (und anderen Personen) beobachtet, die einen Rucksack oder ein Gewehr tragen müssen. Die Retraktion der Schulter während des Stehens in "Achtung-Stellung" (attention position) kann Symptome auslösen. Die Stärkung der Schulterhebermuskulatur bewirkt eine Anhebung der Skapula mit Erweiterung des Raumes zwischen Klavikula und Thorax (MC GOWAN und VELINSKY, 1949; MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977). Einen zweiten Faktor mit Einfluß auf den Kostoklavikularraum stellt die abnorme Elevation der ersten Rippe dar. Der Übermäßige Einsatz der Atemhilfsmuskulatur während anstrengender Übungen in der militärischen Ausbildung oder bei Personen, die an einem Emphysem leiden, heben die erste Rippe an (MC GOWAN und VELINSKY, 1949).

Das Kostoklavikularsyndrom hat überwiegend funktionellen Charakter, im Unterschied zu den Kompressionssyndromen der Skalenuslücke wird gelegentlich auch die V. subclavia geschädigt. Die V. subclavia wird zwischen erster Rippe und Sehne des M. subclavius und/oder zwischen dem Hinterrand des Schlüsselbeins und dem M. scalenus anterior bei verschiedenen Armstellungen komprimiert (MC CLEERY et al., 1951; DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980). Die daraus resultierende Thrombose ist eine häufige Ursache des Paget-von-Schroetter-Syndroms (KOCH et al., 1978; HUSFELDT und GALL, 1978). Differentialdiagnostisch kommen Tumoren und iatrogene Faktoren (V. subclavia-Katheterisierung) neben einer Vielzahl weiterer seltener Ursachen (z.B. Polyzythämie) in Frage (Koch et al., 1978; KLEINSASSER, 1949).

Das T.O.S. ist eine typische Erkrankung von Frauen mittleren Alters, die nicht übermäßig körperlich aktiv sind. Die Thrombose der V. subclavia im Rahmen eines Kostoklavikularsyndroms wird dagegen bei jungen, muskulösen Männern beobachtet. Die Symptome können nach kräftiger, ungewohnter Betätigung des Armes oder nach normaler Tätigkeit und auch unmittelbar nach dem Aufwachen auftreten. Venendruckmessung und die Phlebographie ermöglichen die Differenzierung von intermittierender Venenkompression und Thrombose (DASKALAKIS und BOUHOUTSOS, 1980); MC CLEERY et al., 1951; KLEINSASSER, 1949).

3.8.5 Hyperabduktionssyndrom (Korakopektoralsyndrom):

Die Patienten von WRIGHT (1945) suchten ihren Hausarzt wegen Parästhesien und Taubheit der Finger auf, wobei die Symptome haltungsabhängig bei Hyperabduktion des Armes verstärkt waren. In der Regel wird die provozierende Hyperabduktion nicht solange aufrecht erhalten, daß ernsthafte Schäden auftreten. Die Patienten geben die Armstellung auf, wenn sie Schmerzen haben. WRIGHT (1945) berichtet von einem Patienten, der mit über dem Kopf erhobenen Armen schlief und die Ischämie des Armes deswegen über mehrere Stunden aufrechterhielt (der Pulsverlust bei Hyperabduktion war oszillometrisch nachgewiesen). Ausnahmsweise zeigte dieser Patient Fingerspitzennekrosen an beiden Händen, die nach Änderung der Schlafgewohnheiten nach 2 Wochen heilten.

Schmerzen, Brennen und periphere Muskelatrophien sind beschrieben. Atrophien und Parästhesien als Ausdruck einer manifesten und progredienten

Symptomatik bilden aber die Ausnahme. Die Beschwerden werden durch manuelle Tätigkeit aggraviert (STRAUER und RASTAN, 1972). WRIGHT (1945) und STRAUER und RASTAN (1972) fanden periphere Muskelausfälle im Bereich der Hand und des Unterarms (ähnlich dem Skalenussyndrom). Auch RICKLIN (1956) berichtet von initial auf die Fingerspitzen beschränkten Sensibilitätsstörungen und Schmerzen, die sich später auf die Hand oder den Arm ausdehnen können. In ca. der Hälfte der Fälle liegt ein Raynaud-Phänomen vor (RICKLIN, 1956). Die Symptomatik beginnt distal und schreitet nach proximal fort.

Das Gefäßnervenbündel hat an der distalsten Engstelle der oberen Thoraxapertur, dem Korakopektoralraum, genügend Raum. Bei Hyperabduktion spannt sich die Sehne des M. pectoralis minor und Gefäße und Nerven werden über dem Processus coracoideus gestreckt. Die Hyperabduktion wirkt auf die V. subclavia zusätzlich durch die Impression des Humeruskopfes schädigend (DEWANT et al., 1974). Gleichzeitig wird auch der Kostoklavikularspalt verengt, Klavikula und 1. Rippe bewegen sich aufeinander zu (WRIGHT, 1945; RICKLIN, 1956).

STRAUER und RASTAN (1972) beobachteten bei einem Patienten normale Gefäßverhältnisse in Abduktionsstellung des Armes, bei Hyperabduktion dagegen Pulsverlust; die arterielle Druckmessung (in der A. subclavia) ergab eine ausgeprägte Abnahme des systolischen Blutdrucks und eine fast völlig aufgehobene Blutdruckamplitude. Angiographisch war eine vollständige Okklusion von Arterie und Vene bei anterolateraler Abduktion des Armes (größer 80 - 100 °) nachweisbar. Die Entfernung der 1. Rippe erbrachte die angiographisch freie Durchgängigkeit und normale Blutdruckverhältnisse bei Hyperabduktion. Die Differenzierung der beiden Kompressionsorte (Klavikula - 1. Rippe; Processus coracoideus - M. pectoralis minor) im Rahmen des Hyperabduktionstestes ist nicht sicher möglich. Die Beschwerden werden durch das systematische Vermeiden der Hyperabduktion rasch beseitigt. WRIGHT (1945) erreichte durch Änderung der Schlafgewohnheiten (Anwendung von Armschlingen) ein Verschwinden der Parästhesien innerhalb von 1 bis 4 Wochen. Es ist auffallend, daß keiner der Patienten in der Nacht aufwachte oder zumindest seine Armstellung korrigierte. Es wäre denkbar, daß viele Menschen während des Schlafes ihre Arme in Hyperabduktionsstellung bringen, aber nach Auftreten ischämisch bedingter Schmerzen "automatisch" ihre Lage ändern. Die Patienten mit Hyperabduktionssyndrom würden sich dann nur durch eine Störung der physiologischen Gegensteue-

rung auszeichnen. Das Syndrom wird auch bei Arbeitern beobachtet, die lange Zeit mit Über dem Kopf erhobenen Armen tätig sind (Flugzeugmechaniker). Aufgrund dieser Befunde führte WRIGHT (1945) Hyperabduktionstests an 150 gesunden Patienten durch. Bei Über 80 % der Probanden tritt links- oder rechtsseitig ein Pulsverlust auf, der in Über 60 % der Fälle leicht provozierbar ist, d.h. einfache Hyperabduktion führt zur Arterienkompression. Nur bei 11 Probanden (7,4 %) waren an keinem Arm Pulsveränderungen auslösbar.

4.1 Plexusläsion durch Druckeinwirkung von außen

Einige Autoren beschreiben verschiedene Syndrome als Sonderform des Kostoklavikularsyndroms, teilweise werden sie aber auch als eigenständige Erkrankung gewertet. Das Tragen harter, schwerer Lasten auf den Schultern kann den Plexus brachialis von oben her komprimieren. Nach dem Tragen schwerer Holzbalken (Serratus-Lähmung bei Zimmerleuten), durch Riemendruck (Serratus-Lähmung bei Packträgern) (RIEDER, 1893), oder auch beim Tragen von Waffen (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977) werden Nervenlähmungen, bevorzugt des N. thoracicus longus beobachtet. Individuen mit stark abfallenden Schultern, d.h. in der Regel hochaufgeschossene, überschlanke Astheniker, sind besonders befährdet (DAUBE, 1969).

Ende des 19. Jahrhunderts berichtet RIEDER (1893) über eine Form der Plexusläsion bei Bauhandlangern, die "Steinträgerlähmung". Die hölzernen Armträger an den Ziegelsteinkraxen der Maurer drücken auf beide Schultern. Ist die Kraxe überladen oder schlecht konstruiert, führt der Druck zu Muskellähmungen; ein Anheben des Armes über die Horizontale ist nicht möglich, die grobe Muskelkraft ist stark herabgesetzt. Im Gegensatz zu typischen Plexusläsionen bestehen Parästhesien, aber keine Schmerzen; die Muskeleigenreflexe sind herabgesetzt. Bei allen 3 Patienten handelt es sich um junge Tagelöhner im Alter von 19 - 24 Jahren.

Das Verteilungsmuster der Muskelschwächen entspricht in der Regel einer oberen Plexusläsion (MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977). Die Prognose für Spontanremissionen ist nach Absetzen der Tätigkeit gut, eine (operative) Therapie erübrigt sich. Ein Beschäftigungswechsel kann nötig werden, er führt durch Vermeiden der Provokation zur raschen Besserung der Be-

schwerden. Die Läsion liegt distal der Abgangsstelle des N. subscapularis ungefähr in Höhe der Abzweigung des N. axillaris im Bereich des Fasciculus posterior. Der N. axillaris wird geringfügig geschädigt, am ausgeprägtesten sind die Ausfälle im Bereich des N. radialis. Das Tragen schwerer Lasten (Säcke) auf den Schultern kann Plexusläsionen verursachen, die vorwiegend mit einer Läsion des N. ulnaris imponieren (RIEDER, 1893). Die Schädigung des N. radialis erfolgt im Falle der Steinträgerlähmung wahrscheinlich durch Kompression der neurovaskulären Strukturen zwischen Klavikula und 1. Rippe. Die Läsion des N. radialis ist für eine kostoklavikuläre Kompression allerdings atypisch, eine direkte Druckwirkung der Kraxe auf den Plexus brachialis scheint am Entstehen der Lähmung beteiligt zu sein.

Eine weitere Sonderform der kostoklavikulären Kompression stellt die Rucksacklähmung dar; sie kommt vor allem bei (marschierenden) Soldaten vor und ist durch Druck von außen auf die Schulter bedingt. Neben einem direkten Druckmoment von oben durch die Riemen des Tornisters (ähnlich der Steinträgerlähmung), spielt wahrscheinlich die relative Lageänderung des Schlüsselbeins, d.h. eine kostoklavikuläre Kompression, eine entscheidende Rolle in der Ätiologie der Nervenläsion. Vorangegangene Frakturen der 1. Rippe oder der Klavikula prädestinieren zur Nervenschädigung (DAUBE, 1969). TROJABORG (1977) vermutet, daß die Träger des Rucksacks die Plexuswurzeln gegen die Procc. transversi der Halswirbelsäule drücken.

Die Lähmung wird bevorzugt bei Angehörigen des Militärs beobachtet. Die starke Zunahme im Gebrauch von Rucksäcken in der Freizeit (Bergwandern, Pfadfinder, Rucksacktouristen) bewirkt das Auftreten dieser Lähmung auch bei Jugendlichen. DAUBE (1969) berichtet von 17 Soldaten, die durch das Tragen eines Rucksacks (militärische Standardausrüstung mit Aluminiumtragegestell) in Vietnam Plexusschädigungen erfahren haben. Übereinstimmend gaben alle 17 Patienten an, der Rucksack sei auch im unwegsamen Gelände gut zu tragen gewesen. Alle waren jung, gut genährt und hatten eine normal entwickelte Muskulatur.

Die neurologischen Symptome (Muskelschwäche, Atrophien und Sensibilitätsausfälle) entsprechen einer Erbschen Lähmung. In der Initialphase treten häufig Symptome auf, die auf eine Schädigung des gesamten Plexus deuten, im akuten Stadium (während des Tragens des Rucksacks) sind auch

Kompressionserscheinungen der A. axillaris beobachtbar (DAUBE, 1969). Sensibilitätsstörungen betreffen in der Regel die laterale Seite des Oberarms, an der dorsalen Seite von Unterarm und Hand sind variable Hypalgesien anzutreffen; Sensibilitätsstörungen können aber auch völlig fehlen. Die Läsion liegt in Höhe der Trunci distal der Nervenabgänge zu den Mm. rhomboidei (TROJABORG, 1977). Die Nn. axillaris und suprascapularis werden am stärksten geschädigt. Muskelatrophien betreffen hauptsächlich die Mm. deltoideus, supra- und infraspinatus (DAUBE, 1969; TROJABORG, 1977). Die Nn. radialis und musculocutaneus (Mm. triceps und biceps) sind mittelstark, der N. medianus nur minimal beeinträchtigt, der N. ulnaris (kleine Handmuskeln) bleibt bei dieser Läsionsform ausgespart. Nach MUMENTHALER und SCHLIACK (1977) ist auffallend häufig der N. thoracicus longus schwer geschädigt (Serratuslähmung mit Scapula alata). RIEDER (1993) beschreibt die Serratuslähmung bei Zimmerleuten und Packträgern, die schwere Lasten auf den Schultern tragen.

Das Tragen des Rucksacks bildet den entscheidenden, wenn nicht alleinigen ätiologischen Kompressionsfaktor. Die Beschwerden entstehen nur durch das Tragen des Rucksacks und sistieren nach Beenden dieser Tätigkeit; zusätzlich wirkende Momente (Ernährungsmangel, hypoplastische Muskulatur) sind nur selten wirksam (DAUBE, 1969).

Elektrophysiologische Untersuchungen geben Hinweise auf einen lokal begrenzten demyelinisierenden Leitungsblock, die peripheren NLG-Werte liegen im Normbereich. Entsprechend den motorischen Ausfällen wird die NLG in den Nn. radialis und musculocutaneus bestimmt (die Stimulation erfolgt an Ellenbogen, Achsel bzw. Erbschen Punkt; das evozierte Potential wird in den Mm. triceps, brachioradialis, extensor digitorum communis und biceps registriert). Bei proximaler Reizung wird zusätzlich die NLG zu den Mm. infraspinatus und deltoideus bestimmt (TROJABORG, 1977; DAUBE, 1969). TROJABORG (1977) beobachtete eine Verzögerung der sensiblen NLG der Nn. radialis und musculocutaneus im Verlauf von der Axilla zum Erbschen Punkt um ca. 1/3 bis 1/4 (verglichen mit Werten distal der Axilla).

In der Regel bessert sich die Symptomatik der Rucksacklähmung nach Absetzen des Rucksacks. Je länger der Rucksack ohne Absetzen getragen wurde, je schwerer die Last und je unwegsamer das Gelände war, umso stärker waren die Beschwerden und umso länger dauerte die Heilungsphase (DAUBE, 1969). Ein lokaler Leitungsblock (Neurapraxie) regeneriert nach wenigen

Wochen; sind die Achsenzylinder vollständig degeneriert (Axonotmesis), dauert die Erholungsphase mehrere Monate. In der Regel kommt es nach durchschnittlich 6 Wochen zu einer Restitutio ad integrum, wenn in dieser Zeit kein Rucksack mehr getragen wird. Am Beginn der Erkrankung genügt meist das Absetzen des Rucksacks, um die Symptomatik zum Verschwinden zu bringen. Verlängerte Rekonvaleszenzzeiten sind Hinweis auf eine Axonschädigung (DAUBE, 1969; TROJABORG, 1977).

Auffallend häufig ist der Nicht-Gebrauchsarm - meist die linke Seite - betroffen. Die Ursache dafür dürfte in der Körperhaltung und der weniger kräftigen Muskelbildung auf der Nicht-Gebrauchsarm-Seite zu suchen sein. Viele Patienten geben beim Tragen des Rucksacks auch auf der kontralateralen Seite (vorübergehende) Symptome an (DAUBE, 1969; TROJABORG, 1977).

GOODSON (1981) beobachtete bilateral die Taubheit des 4. und 5. Fingers beim Radfahren. Der Verdacht auf eine Radfahrerlähmung mit Schädigung des R. superficialis des N. ulnaris durch den Lenker bewahrheitete sich nicht (die Polsterung der Griffe und das Tragen von Handschuhen blieben wirkungslos). Die Sensibilitätsstörung breitete sich auf die ulnare Seite beider Unterarme aus und betraf vorwiegend das Hautgebiet des N.musculocutaneus. Heilung brachte das Anbringen eines Gepäckträgers; der Patient transportierte vorher größere Mengen an Akten und Büchern in einem Rucksack, dessen Riemen sehr eng geschnallt waren.

4.2 Iatrogen bedingte nicht-traumatische Plexusläsionen

4.2.1 Narkoselähmung

Die Narkoselähmung entsteht zum Teil durch Druckeinwirkung von außen (ähnlich der Rucksacklähmung), es sind aber auch noch weitere Faktoren wirksam. Außer dem Plexus brachialis können auch periphere Nerven lagerungsbedingt geschädigt werden (STÖHR, 1976). Plexusläsionen, die durch die Operation direkt (traumatisch) bedingt sind (durch Eingriffe in die Axilla), werden nicht zu den Narkoselähmungen gerechnet. Die Gefahr lagerungsbedingter Nervenschädigungen ist in Narkose besonders groß, da die initial auftretenden Parästhesien vom Patienten nicht bemerkt werden und

eine Lagekorrektur unterbleibt (STÖHR, 1976; SCHÖBER et al., 1962).

Ätiologie und Vorkommen: Die Erstbeschreibung einer postoperativen, lagerungsbedingten Armplexusparese stammt von BÜDINGER (1894, zit. n. Stöhr, 1976). Seither erschienen immer wieder vereinzelte Veröffentlichungen zu diesem Thema. TROJABORG (1977) fand in einer Literaturzusammenstellung über 50 Fälle von Narkoselähmungen. Die in der Literatur veröffentlichten Patientenzahlen liegen vermutlich zu niedrig, postoperative Plexusparesen kommen sicher häufiger vor, als iatrogene Komplikation werden sie aber nur selten publiziert.

Über die Entstehungsursachen der Narkoselähmung existieren verschiedene Theorien:

1. Zu Beginn des 20. Jahrhunderts wurde von verschiedenen Autoren angenommen, der Plexus brachialis werde durch Kompression (bedingt durch die Abduktion des Armes) geschädigt.

Die Kompression sollte erfolgen:

- zwischen Schlüsselbein und 1. Rippe
- zwischen Klavikula und Procc. transversi des 5. und 6. Halswirbels
- über dem Humeruskopf bei Extension des Armes in Außenrotationsstellung
- in jüngster Zeit vermutet man eine Beteiligung der Schulterstützen (Kompression von außen)

(ZEUGE und HEIDRICH, 1977; TROJABORG, 1977).

2. Eine neuere Theorie sieht die Ursache der Nervenläsion im wesentlichen in der Überdehnung der Nervenbündel, die Kompression dagegen spielt eine untergeordnete Rolle, die aber nicht unterschätzt werden sollte. Der Plexus brachialis ist an den Procc. transversi der Halswirbel (über Invaginationen der Fascia praevertebralis) und an der Axillarfascie bindegewebig fixiert, extreme Armstellungen bewirken eine Überdehnung der Nervenstrukturen (STÖHR, 1976; ZEUGE und HEIDRICH, 1977; TROJABORG, 1977).

Vermutlich ist die Summation beider Effekte für das Auftreten von Beschwerden verantwortlich. Die Dehnungstheorie für sich allein kann zumindest das Auftreten der isolierten Lähmung des N. musculocutaneus nicht erklären (ZEUGE und HEIDRICH, 1977).

Die Zugbeanspruchung des Plexus brachialis ist am stärksten bei Abduktions-, Extensions- und Außenrotationsstellung des Armes mit Supination der Hand, Herabdrücken der Schulter (durch Schulterstützen) und eventuell zusätzlicher Retroflexion des Kopfes (der Humeruskopf wirkt als Hypomochlion) (ZEUKE und HEIDRICH, 1977). Die Neigung des Kopfes zur Gegenseite (besonders bei gleichzeitiger Überstreckung) verstärkt die Zugbeanspruchung der Nerven. Die von SCHMIDT (1966) beschriebene postoperative Plexuslähmung am adduzierten Arm ist eventuell Folge der verstärkten Kopfbewegung. Andererseits kann forciert Zug am Arm während der Lagerung oder das Herabfallen des Armes vom Operationstisch ursächlich in Frage kommen. ADELMAN und PRATILAS (1979) erwägen ein Abstützen des Operateurs auf die Schulter über längere Zeit.

Eine Konstellation mit starker Zugbelastung des Plexus brachialis stellen Operationen in Trendelenburglage und Strumaoperationen dar. Bei gynäkologischen Operationen in Trendelenburglagerung wirkt neben der Dehnung der Nervenstrukturen durch die typische Armlagerung ein zusätzliches Schädigungsmoment: Falsch angesetzte Schulterstützen drücken unmittelbar in die Weichteile der Supraklavikulargrube (Herabdrücken der Schulter) und setzen den Armplexus einer direkten Druckschädigung aus, die durch die Erschlaffung der Muskulatur unter der Einwirkung von Muskelrelaxantien begünstigt sein kann (ZEUKE und HEIDRICH, 1977; TROJABORG, 1977). Durch Ausfall der Muskeldehnungs- und Schmerzreflexe sind Bewegungen in einem ungewöhnlichen Ausmaß möglich (die reflektorische Muskelgegenspannung fehlt), Dehnungskräfte übertragen sich ungehindert auf die Nervenstrukturen.

Die Narkoselähmung tritt gehäuft nach Operationen in Trendelenburglage auf, die Plexuslähmung wird deswegen u.a. schlecht gepolsterten und medial vom Akromion platzierten Schulterstützen zugeschrieben. Die Schulterstützen sollen ein Heruntergleiten vom Operationstisch nach hinten verhindern, sie drücken die Plexuswurzeln gegen die Procc. transversi der Halswirbelsäule (TROJABORG, 1977). Dies reicht aber nicht aus, alle Fälle von Narkoselähmung plausibel zu erklären, da der Armplexus gegen Druckeinwirkung von außen relativ unempfindlich ist und Paresen auch nach Fixierung des Patienten an den Handgelenken und nach Eingriffen mit horizontal gestelltem Operationstisch (ohne Schulterstützen) beschrieben worden sind (CLAUSEN, 1942; ZEUKE und HEIDRICH, 1977). Bei Strumaresektionen wirkt zusätzlich die Retroflexion des Kopfes dehnend auf den Plexus ein (STÖHR, 1976).

Die Lähmung tritt bevorzugt am zur Narkose abduzierten Arm auf. Meist handelt es sich um den "Narkosearm", der zur Verabreichung von intravenösen Injektionen während der Operation in Abduktions-, Extensions- und Außenrotationsstellung gelagert wird. In den restlichen Fällen ist der Arm zur Freihaltung des Operationsfeldes hyperabduziert. Die Lähmung wird am häufigsten nach gynäkologischen Eingriffen in Trendelenburglage, seltener auch nach Strumaresektionen beobachtet (zusätzliche Schädigungsmomente wirksam!), kann aber prinzipiell nach jeder Operation auftreten (STÖHR, 1976; ZEUBE und HEIDRICH, 1977).

Symptomatik: In der Regel betrifft die postoperative, lagerungsabhängige Plexusläsion überwiegend den Truncus superior bzw. die Plexuswurzeln C₅ und C₆. TROJABORG (1977) gibt in einer Literaturübersicht überwiegend Läsionen des gesamten Plexus brachialis an. Betrifft die Läsion alle Teile des Plexus, ist die Restitutionstendenz in den Muskeln, die von kaudalen Plexusbereichen aus innerviert werden, am höchsten. Die Läsion kann isoliert den N. musculocutaneus betreffen (Parese des M. biceps brachii) (ZEUBE und HEIDRICH, 1977), die Schädigung erfolgt vermutlich im Durchtrittsbereich durch den M. coracobrachialis.

Abduktion und Außenrotation im Schultergelenk sowie die Beugung im Ellenbogengelenk sind abgeschwächt; ein aktives Anheben des Armes ist unmöglich. Die Sensibilitätsstörungen betreffen die Radialseite des Ober- und Unterarmes bis hin zur Hand.

Elektromyographisch stellen sich spärliche Denervierungszeichen bei erhaltener Erregbarkeit als Zeichen des lokalen Leitungsblocks dar. Selten treten Fibrillationspotentiale und positive scharfe Wellen neben polyphasischen und verlängerten Aktionspotentialen auf (STÖHR, 1976). TROJABORG (1977) vermutet aufgrund klinischer und elektrophysiologischer Befunde einen identischen Läsionsmechanismus für Narkose- und Rucksacklähmung. Die beiden Patienten von TROJABORG (1977) weisen typischerweise eine Parese der Mm. supra- und infraspinatus auf; die Läsion kann proximal der Abzweigung des N. suprascapularis vom Truncus superior lokalisiert sein. Ausnahmsweise tritt bei sehr weit zentral gelegener Schädigung ein Horner-Syndrom auf.

Prognose: Die Prognose der Narkoselähmung ist günstig, es bleiben in der Regel keine klinisch relevanten Dauerschäden. Therapeutisch wichtig sind deswegen nur konservative Therapieformen und die Prophylaxe der Er-

krankung (ZEUKE und HEIDRICH, 1977; STÖHR, 1976). Die sensible Funktion erholt sich rascher als die motorische. Obwohl die Sensibilitätsstörungen frühzeitig verschwinden, ist die elektrophysiologisch nachweisbare Erholungsrate für sensible und motorische Fasern gleich (TROJABORG, 1977). Die motorischen Ausfälle bessern sich bei über der Hälfte der Patienten innerhalb von 5 Monaten, bei einem Drittel dauert die Erholungsphase länger. In ca. 10 % der Fälle ist mit einer unvollständigen Restitution zu rechnen (TROJABORG, 1977; ZEUKE und HEIDRICH, 1977; STÖHR, 1976). Die verbleibenden Restschäden (in den proximalen Muskeln: M. deltoideus) sind gering und beeinträchtigen die Patienten in der Regel nicht im Gebrauch der Extremität. Die Prognose ist vom Ausmaß der Nervenschädigung abhängig, die elektrophysiologisch (3 - 4 Wochen nach Eintritt der Parese) bestimmt werden kann. Fehlende Denervationszeichen (Neurapraxie) lassen eine vollständige Restitution erwarten, bei Axonotmesis ist mit einer Defektheilung zu rechnen.

STÖHR (1976) empfiehlt als beste Therapie einige prophylaktische Maßnahmen:

- Vermeidung der Trendelenburglage; falls dies nicht möglich ist: Fixierung des Beckens
- keine Fixierung des Armes über dem Kopf (oder zumindest eine zeitliche Beschränkung); keine gewaltsamen Manipulationen an Hals und Kopf
- Abduktion des Narkosearms nicht über 70 - 80°, gleichzeitig sollte eine leichte Flexion und Pronation des Unterarms angestrebt werden. Der Kopf sollte nicht zur Gegenseite gedreht werden
- Vermeiden von abrupten Zugwirkungen auf den Arm und Vorsorge vor dem Herabfallen der Arme während der Muskelrelaxation.

Sonderform der Narkoselähmung: HSU (1979) beschreibt eine Form der Plexuslähmung, die der Narkoselähmung ähnelt und nach einer Barbiturat-Überdosierung auftrat. Nach mehrstündiger Bewußlosigkeit mit über dem Kopf erhobenem Arm zeigten die Patienten eine mehr oder weniger vollständige motorische und sensible Läsion des Plexus brachialis (Traktions- bzw. Kompressionsverletzung). Elektromyographisch zeigten die Muskeln, die von C₅ bis Th₁ innerviert werden, Denervationszeichen im Sinne von Fibrillationspotentialen. Die Nervenwurzeln waren myelographisch nicht beeinträchtigt. Die Prognose der Erkrankung ist günstig, nach mehreren Monaten sind die Lähmungen (fast) vollständig zurückgebildet. Abduktionsschienen und passive Bewegungsübungen dienen dem Verhindern von Kontrakturen und bilden die wichtigsten physiotherapeutischen Maßnahmen bis zur Rückkehr der

Muskelfunktion. Diese Sonderform ist zwar nicht iatrogen bedingt, der Läsionsmechanismus dürfte aber derselbe sein, der für die Narkoselähmung verantwortlich ist.

BIBERSTEIN und EISENBERG (1979) berichten von einem Patienten, der nach einer Meprobamat-Intoxikation 4 Tage bewußtlos auf der Seite auf dem Fußboden lag; neben einer Erbschen Lähmung war eine einseitige Zwerchfelllähmung auffällig. WITT (1984) beobachtete eine untere Plexusläsion bei einem Patienten, der im Alkoholrausch mehrere Stunden auf einer Treppe geschlafen hatte. Im Bereich der Axilla waren deutliche Druckstellen vorhanden.

4.2.2 Seltene Formen iatrogener Plexusläsionen

Plexusläsion nach Überdruckbeatmung: Zur Behandlung des Atemnot-Syndroms bei Neugeborenen wird seit 1971 mit konstant positivem Druck (constant positive airways pressure) beatmet. Der Gebrauch eines endotrachealen Tubus führt nie zu Komplikationen seitens des Plexus brachialis. Eine andere Technik arbeitet mit einer am Nacken verschließbaren Vorrichtung, die den ganzen Kopf umgibt (hergestellt von Vickers Medical Limited). Zwei Neugeborene, die mit 10 cmH₂O Druck über 84 bzw. 73 Stunden lang beatmet wurden, entwickelten eine Erbsche Lähmung (C₅, C₆ und C₇). Ein Neugeborenes entwickelte einen vollständigen Leitungsblock ohne Denervierungszeichen, das zweite Kind zeigte Fibrillationspotentiale. Beide Kinder boten keinen Anhalt für eine Neugeborenenlähmung. Nach 1 Monat waren die elektrophysiologischen Zeichen bei einem Kind völlig, beim zweiten weitgehend normal, nach 6 Monaten konnte eine Restitutio ad integrum festgestellt werden. Der Hersteller empfiehlt besondere pflegerische Sorgfalt im Nackenbereich. Trotzdem wies das Kind mit der ausgeprägteren Symptomatik beträchtliche Abschürfungen auf. Die Plexusschädigung dürfte Folge einer Ischämie der Nervenwurzel sein, die durch Druck des Nackenverschlusses ausgelöst wird. Die sympathischen Nervenfasern sind frei (kein Horner-Syndrom), auch andere neurologische Ausfälle waren nicht zu beobachten (TURNER et al., 1975).

Punktion der V. subclavia: Die Punktion der V. subclavia oder V. jugularis interna gefährdet aufgrund der anatomischen Lagebeziehungen den Plexus brachialis, den N. phrenicus und das Ganglion stellatum. Patienten

klagen während der Punktion zentraler Venen häufiger über Parästhesien im Versorgungsgebiet des Plexus brachialis oder cervicalis (JANDA, 1981). DEFALQUE (1972) fand in einer Literaturzusammenstellung über Komplikationen beim V. subclavia-Katheterismus bis 1970 nur 5 Berichte über vorübergehende Parästhesien und 1 Bericht über eine irreversible Läsion des Plexus brachialis. Die Nervenschädigung wird durch mechanische Faktoren (direkte Verletzung mit dem Punktionsbesteck, Hämatombildung) oder chemische Faktoren (Lokalanästhetikum) verursacht. Zusätzlich wirken sich ungünstige anatomische Verhältnisse läsionsfördernd aus. Die Patientin JANDAS (1981) war an der Punktionsstelle mastektomiert und bestrahlt worden; nach versehentlicher Punktion der Arterie hatte das sich entwickelnde Hämatom keine Abfluß- oder Staumöglichkeiten unter der Narbenplatte mit Karzinomrezidiven: Der Kompressionsdruck war ausreichend, den Plexus zu schädigen.

Die Verwendung intravenöser Katheter, die über die V. basilaris nach zentral vorgeschoben werden, verhindert gewöhnlich Schädigungen im Plexusbereich. WHITTLE (1973) beschreibt einen Patienten, bei dem ein von peripher in die V. subclavia eingeführter Venenkatheter (zur parenteralen Ernährung) eine Plexusläsion verursachte. Die Katheterspitze hatte die Vene perforiert; die irritierende Infusionslösung sammelte sich paravenös an und schädigte die Nervenstrukturen irreversibel.

Plexusläsionen nach Stellatum-Blockaden und Plexusanästhesie: STÖHR et al. (1978) beschreiben 8 Patienten, bei denen im Anschluß an eine Stellatum-Blockade (2 Fälle) bzw. eine Plexusanästhesie (6 Fälle) als Komplikation Lähmungen am gleichseitigen Arm auftraten. Die Läsion kann elektrophysiologisch als Neurapraxie imponieren, sie kann aber auch Denervierungszeichen zeigen (Axonotmesis) und je nach Injektionsstelle unterschiedliche Nervenfasern betreffen. Sensibilitätsstörungen (Anästhesie, Parästhesie oder Hyperästhesie) und vegetativ-trophische Störungen (Hyperthermie, Schweißsekretionsstörungen oder trophische Störungen) sind neben motorischen Ausfällen möglich (WURSTER, 1978).

Die Plexusläsion nach Stellatum-Blockaden erstreckt sich vorwiegend auf den mittleren Primärstrang (Teile des N. medianus und N. radialis), die Schädigung des unteren Primärstranges ist denkbar. Die Läsion tritt nach Injektion von Lokalanästhetika in nicht neurotoxischer Konzentration auf. Pathogenetisch bedeutsam ist die mechanische Schädigung der Nerven durch die Nadel und den Injektionsdruck (rasche intraneurale Injektion

größerer Flüssigkeitsmengen verbunden mit endoneuralen Blutungen). Als Folge treten - typisch für injektionsbedingte Nervenläsionen - eng umschriebene neurologische Ausfälle entsprechend der Läsion einzelner Trunci und Fasciculi auf (differentialdiagnostisch wichtig zur Abgrenzung gegenüber Narkoselähmungen. Die Anwendung einer ausgereiften Technik unter Berücksichtigung der anatomischen Verhältnisse kann die Komplikationsrate erheblich senken. Zur Prophylaxe von Injektionsschäden sind intraneurale Injektionen zu vermeiden. Als Hinweis auf die intraneurale Lage der Kanüle mit der Notwendigkeit einer sofortigen Lagekorrektur können dienen:

- ausstrahlende, elektrisierende Scherzen beim Einstich der Nadel
- sofortiges Einsetzen der Anästhesie gleich zu Beginn der (langsam zunehmenden) Injektion
- Auftreten motorischer Reizerscheinungen (kurzdauernde Myoklonien).

Die initial heftigen, das Allgemeinbefinden beeinträchtigenden Schmerzen sind häufig nur schwer beherrschbar. Versagen die üblichen Analgetika, kann ein Versuch mit Thymoleptika in Kombination mit einem sedierend wirkenden Neuroleptikum (abends) unternommen werden.

Angiographie über die A. axillaris: Während Arteriographien in der Regel retrograd über die A. femoralis durchgeführt werden, kann in Ausnahmefällen (schwere Atherosklerose im aorto-iliacalen Bereich, Aortenaneurysma) über die A. axillaris ein Katheter eingeführt werden. Ein im Bereich der Punktionsstelle sich entwickelndes Hämatom kann den Plexus brachialis (insbesondere die Fasciculi) komprimieren. Differentialdiagnostisch muß eine Narkoselähmung durch falsche Armlagerung in Betracht gezogen werden. O'KEEFE (1980) berichtet in einer Literaturzusammenstellung von 15 Patienten mit Plexusläsionen nach Punktion der A. axillaris. Der N. medianus wird am häufigsten geschädigt, mit absteigender Häufigkeit folgen N. ulnaris, N. radialis und N. musculocutaneus. Die Beschwerden setzen in der Regel innerhalb der ersten 12 Stunden nach der Angiographie ein, sie können auch erst nach mehreren Tagen beginnen. Als Ursache der Plexusschädigung ist in den meisten Fällen ein Hämatom (teilweise innerhalb der Fascienhülle, die das Gefäßnervenbündel umgibt) verantwortlich zu machen, seltener ein Pseudoaneurysma, eine akute Blutung oder Narbengewebe. Die operative Dekompression des Plexus innerhalb der ersten 24 Stunden nach Beginn der Symptomatik erbringt die höchste Heilungsrate. Sensibilitätsstörungen werden nach Punktion der A. axillaris häufig beobachtet, sie benötigen keine operati-

ve Therapie, sollten aber als Warnsignal für eine mögliche Plexusläsion beachtet werden.

Antikoagulantientherapie: Als weitere Ursache z.T. ausgedehnter Blutungen, die den Plexus brachialis schädigen können, zählt die Antikoagulantientherapie. Sinkt der Quick-Wert unter 15 % ab, besteht die Gefahr spontaner Blutungen, die durch Mikrotraumen ausgelöst werden können. Aber auch bei Coumarin-Dosierungen, die die Blutgerinnung in den gewünschten therapeutischen Bereich senken, wurden Hämatome beobachtet. Sie treten meist bei Nicht-Beachtung der Antikoagulantientherapie auf: Periartikuläre Injektionen im Bereich des Schultergelenks trotz eingeschränkter Blutgerinnung können Ursache massiver Hämatome sein (SALAM, 1972; MUMENTHALER und SCHLIACK, 1977).

4.3 Weitere Sonderformen nicht-traumatischer Läsionen des Plexus brachialis

Eine Plexopathie (brachial oder lumbal) wird gelegentlich bei Heroinsüchtigen beobachtet (CHALLENGER et al., 1973). Für die Lokalisationsbestimmung der Läsion wurden elektrophysiologische Parameter herangezogen: Abnorme Spontanaktivität in Ruhe bei normalen peripheren NLG-Werten zeigt eine proximal gelegene Läsion an, die aufgrund fehlender Denervationszeichen in der paraspinalen Muskulatur im Plexusbereich anzusiedeln ist.

Die Symptome entwickeln sich langsam innerhalb von Stunden bis Tagen nach der letzten Heroininjektion. Nachfolgende Injektionen verändern den Schweregrad der Läsion nicht. Die Plexopathie wird häufiger im brachialen als im lumbalen Bereich beobachtet (direkt oder indirekt traumatische Plexusläsionen wurden trotz Heroinabhängigkeit des Patienten von der Untersuchung ausgeschlossen).

Morphin - als Hauptmetabolit des Heroin - besitzt eine direkte Gewebs- und Neurotoxizität. Setzt man Gewebekulturen länger dauerndem Morphineinfluß aus, degenerieren die Zellen, die Teilungsrate nimmt ab. Die Empfindlichkeit von Nervengewebe ist höher als die innerer Organe. Außerdem bewirkt Morphin einen reversiblen Leitungsblock in Experimenten am Riesenaxon des Tintenfisches (SIMON, 1970).

Chinin, zu ca. 20 - 25 % in Heroinzubereitungen enthalten, besitzt ebenfalls neurotoxische Wirkung. Die in Heroinverschnitten enthaltenen Chinin-

mengen sind aber zu gering, um selbst bei langdauernder Sucht Plexopathien auslösen zu können. Vorerkrankungen (Infekte, Impfungen) wurden nicht beobachtet; außerdem bleiben die Plexuswurzeln C_4 bis C_6 weitgehend ausgespart, eine ausgeprägte Schmerzsymptomatik fehlt (die Patienten mit Schädigung des Plexus lumbosacralis dagegen klagen über starke, brennende Schmerzen). Eine neuralgische Schulteramyotrophie kann differentialdiagnostisch ausgeschlossen werden. Rezidive sind möglich. Eine entzündlich-allergische Krankheitsursache ist angesichts der vielen Streckmittel in Drogen nicht ausgeschlossen. Die Plexopathie wird durch die Injektion der Droge ausgelöst; welche Substanz ausschlaggebend ist, ist aber nicht geklärt, ebenso wenig, ob die Wirkung toxischer oder hyperergischer Natur ist. Da die Beschwerden reversibel sind und in der Regel gering ausgeprägt, suchen nur wenige Süchtige deswegen einen Arzt auf.

Neurobrucellose: Die Erreger der Brucellose verursachen beim Menschen unter dem Bild remittierender Fieberschübe eine generalisierte Infektion. Die Bakteriämie führt zur Organabsiedlung, die innere Organe, seltener auch das Nervensystem, betrifft. Die Neurobrucellose betrifft als relativ seltenes Ereignis auch den Plexus brachialis. Die Dynamik der Beschwerden korreliert mit der der Seroreaktionen, als Ursache der Plexitis ist eine bakterielle Infektion anzunehmen. Die Erkrankung kann auch multiple andere Nervenschäden verursachen. Im Bereich der oberen Extremität ist der N. axillaris am stärksten betroffen. Nach einem Stadium anfänglicher Schmerzen folgen Muskelschmerzen mit Atrophien und schließlich ein Stadium langdauernder stationärer Motilitäts- und seltener auch Sensibilitätsstörung. Die Korrelation der Symptome mit den Seroreaktionen und die fehlende Rückbildung grenzen die Neurobrucellose deutlich von der neuralgischen Schulteramyotrophie ab. NIKULITSCHewa (1956, zit. n. Radko, 1969) fand in einer Literaturzusammenstellung bei 292 Patienten mit M. Bang 36 Personen mit Beteiligung des peripheren Nervensystems, von denen 4 an einer Plexitis brachialis litten (RADKO, 1969).

Beeinträchtigung der Vasa nervorum (Ischämie des Nerven): Normalerweise werden die Nerven gut von Gefäßen versorgt, selbst kleinste Nerven sind ausreichend mit Blut versorgt. Obliterieren einzelne Gefäße, sorgt eine ausgeprägte Kollateralisation für die ausreichende Durchblutung. Erkrankungen, die generalisiert viele oder alle Gefäße betreffen (Arteriitis, Embolien), können über eine Beeinträchtigung der Vasa nervorum sekundär die Nerven schädigen. Dieser Vorgang ist prinzipiell an jedem Nervenabschnitt des Kör-

pers, auch im Bereich des Plexus brachialis möglich (ROBERTS, 1948). MUMENTHALER und SCHLIACK (1977) beschreiben 2 Patienten, bei denen der Verschuß der zuführenden Arterie (in der Regel durch Thrombose der A. axillaris) Ursache einer Plexusläsion war.

5. Strahlenbedingte Schädigung des Plexus brachialis

Energiereiche Strahlen werden in der Tumorthherapie zur nicht-operativen Tumorreduktion eingesetzt. Mamma-Carcinome metastasieren häufig in die axillären Lymphknoten (in ca. 75 % der Fälle). Die radikale Mastektomie mit Entfernung des M. pect. major und der axillären Lymphknoten wird deswegen in der Regel mit einer therapeutischen bzw. prophylaktischen Nachbestrahlung kombiniert (MUMENTHALER, 1964). Katamnestisch sich entwickelnde Zeichen einer Plexusläsion sind kausal nur schwer einordenbar: Die Nervenstrukturen sind entweder durch strahlenbedingte Veränderungen oder neues Tumorstadium geschädigt. Die Diagnose Strahlensyndrom muß deswegen per exclusionem gestellt werden. Die Differenzierung der beiden Formen ist klinisch meist nicht möglich.

Der Armplexus ist aus anatomischen Gründen (oberflächliche Lage) bei Bestrahlung im Schulterbereich besonders gefährdet. Voraussetzung für das Entstehen einer radiogenen Plexopathie bildet eine die Toleranzdosis überschreitende Strahlenbelastung des Nervengewebes (bzw. des perineuralen Bindegewebes mit den Blutgefäßen). Erste wichtige Beobachtungen radiogener Plexusläsionen stammen von MUMENTHALER (1964) und SPIESS (1972).

5.1 Pathogenese

Lange Zeit wurden die Nervenstrukturen für besonders strahlenresistent gehalten. Experimentelle Untersuchungen an Versuchstieren zeigten unmittelbar nach Einzelbestrahlungen nur bei extrem hohen Strahlendosen Schädigungen des Nervengewebes (LINDER, 1959). Die Nachuntersuchungsperiode erstreckte sich jeweils nur auf Tage bis wenige Wochen und zeigte deswegen nur die akuten Strahlenfolgen an. Klinische Studien zeigen jedoch, daß Spätschäden nach palliativer oder kurativer Tumorthherapie sich erst im Verlauf von Monaten bis Jahren einstellen. Die dabei applizierten Strahlendosen wer-

den fraktioniert appliziert und liegen weit unter dem Niveau, das zur Auslösung akuter Strahlenschäden nötig ist.

LINDER (1959) und SPIESS (1972) stellten nach Bestrahlung des N. ischiadicus der Ratte direkte Veränderungen an den peripheren Nerven fest, die mit steigender Zeitdauer an Ausprägung zunahmen. Während morphologische Veränderungen frühzeitig erkennbar waren - LINDER (1959) fand sie in 25 % der untersuchten Präparate - blieb die Nervenleitgeschwindigkeit unverändert. 3 bis 11 Monate nach der Bestrahlung traten histologische Veränderungen im Sinne eines Markscheidenuntergangs und einer Bindegewebsvermehrung, aber keine faßbaren funktionellen Schäden auf. Die histopathologischen Veränderungen gehen den funktionellen Störungen voraus.

In Gebieten intensiver Vernarbung werden die Nervenstrukturen sekundär geschädigt. Narbige Veränderungen und Zirkulationsstörungen beeinträchtigen die Nervenfunktionen (SPIESS, 1972).

Elektronenoptisch zeigten die Veränderungen im N. ischiadicus der Ratte innerhalb von 6 Monaten nach Bestrahlungsende einen phasenhaften Verlauf (SPIESS, 1972):

- als erstes faßbares Zeichen werden die Neurofilamente unschärfer
- die Neurofilamente verdichten sich: Axonschrumpfung; zusätzlich beginnende Veränderung der Kapillarendothelien
- erste Schäden der Schwannschen Zellen; Myelinscheidendefekte
- Zerfall einzelner Fasern, Kapillarveränderungen weiterhin zunehmend (der Ausfall von 5 - 10 % der Nervenfasern führt noch nicht zu Funktionsstörungen).

SPIESS (1972) fand primäre Veränderungen der Axone bedingt durch Strukturumbauten der Neurofilamente, zeitlich gefolgt von Umstrukturierungen im Bereich der Myelinscheiden. Im Spätstadium der Erkrankung treten die neuralen Veränderungen in den Hintergrund und angio-mesenchymale Alterationen bestimmen das Bild. Veränderungen im Bereich des perineuralen Bindegewebes und der versorgenden Blutgefäße wirken sekundär auf das Nervengewebe ein und bilden den entscheidenden Faktor für das Entstehen funktioneller Nervenstörungen (STOLL und ANDREWS, 1966). (Die primäre neurale Schädigung bleibt symptomlos.)

Zwischen den geschwundenen Nervenfasern ist lichtmikroskopisch sichtbar das Bindegewebe stark vermehrt. Zellreiche Bezirke wechseln mit zellarmen; große Bezirke sind gefäßarm (LINDER, 1959).

Bei der Sektion von Patienten, die nach Bestrahlung keine Plexopathie entwickelt hatten, fand SPIESS (1972) ähnliche Verhältnisse. Die Sektionspräparate zeigten eine Vermehrung des peri- und endoneuralen Bindegewebes mit Einschnürungen und Deformierungen der Nerven sowie einen scholligen Myelinzerfall. Trotz z.T. ausgeprägter morphologischer Veränderungen blieb die Funktion intakt. Funktionelle Störungen (Verzögerung der Nervenleitungsgeschwindigkeit, Veränderung der Aktionspotentialform) und das klinische Manifestwerden der Läsion setzen das Überschreiten eines Mindestmaßes an morphologischer Nervenfaserschädigung voraus.

Die Veränderungen der Nervenfasern im Nervenquerschnitt spielen sich herdförmig ab. Eine primäre Strahleneinwirkung läßt einen diffusen Prozeß erwarten. Der histologische Befund spricht somit für lokale Ursachen, vermutlich vaskulärer Art (Gefäße reagieren bereits auf geringe Strahlendosen). Die lokale Ischämie des Nervengewebes führt zur Degeneration von Nervenfasern mit nachfolgender bindegewebiger Vernarbung (MATCH, 1975).

COHEN und SVENSSON (1978) und STOLL und ANDREWS (1966) halten neben der Schädigung der Fibroblasten und Gefäßendothelien die Beeinträchtigung der Markscheiden mit für bedeutsam für die Manifestierung der Erkrankung. Zusätzlich zu den rein strahlenbedingten Veränderungen komplizieren Narbenstränge nach der operativen Ausräumung der axillären Lymphknoten das Bild (MUMENTHALER, 1964).

MUMENTHALER (1964) fand bei seinen Patienten in den Nervenfasern makroskopisch relativ geringe strahlenbedingte Umbauten (lediglich eine Hyperämie), jedoch ausgedehnte Sklerosierungen des perineuralen Bindegewebes. SPIESS (1972) beobachtete starke Verwachsungen, die die Nervenstränge komprimieren. Die makroskopische Beurteilung ergibt proximal des Bestrahlungsfeldes normale Verhältnisse, während distal der Strahlenfibrose Demyelinisierung, Atrophie und fibröser Nervenfasersersatz (im Bereich des N. medianus) beobachtbar sind. Sektionen an Patienten, die mit derselben Strahlendosis behandelt wurden, aber keine Neuropathie entwickelten, zeigen leichte, z.T. auch ausgedehnte Fibrosierungen oder sind völlig unauffällig (STOLL und ANDREWS, 1966).

5.2 Häufigkeit

Die Wahrscheinlichkeit einer Strahlenschädigung wird umso größer, je näher die Nervenstrukturen einem zu bestrahlenden Tumor liegen. Der oberflächlich verlaufende Plexus brachialis ist bei der Bestrahlung der supra-, infraclaviculären und axillären (und cervicalen) Lymphknoten gefährdet. Diese Lymphknotenregionen werden in der Regel gleichzeitig oder nacheinander bestrahlt. Je nach Lage der Felder ergeben sich in bestimmten Plexusbereichen durch Überlagerung mehrerer Felder Summationseffekte, die die Rate radiogener Plexopathien in die Höhe treiben (SPIESS, 1972). Die Anwendung von Großfeldtechniken mit individuellen Blockblenden verhindert derartige Feldüberschneidungen (HERING und MITROVIC, 1981).

Die Häufigkeit strahlenbedingter Plexusschäden wird in der Literatur sehr unterschiedlich angegeben (siehe Tab.5.1). Diese Diskrepanz ist Folge mehrerer Faktoren:

- unterschiedliches Beobachtungsintervall; SVENSSON et al. (1975) stellten nach 3 Jahren eine Häufigkeit von 0,44, nach 5 Jahren von 0,65 fest;
- unterschiedliche Definitionskriterien für die Plexusläsion: leichte Neuropathien im Sinne von Parästhesien werden in Anbetracht der Schwere der Ausgangserkrankung häufig nicht als Nebenwirkung gewertet;
- unterschiedliche Bestrahlungstechniken (Orthovolt-, Megavolt-Technik, Mehrfelderbestrahlung, ...).

	Häufigkeit	
	absolut	in %
HERING und MITROVIC, 1981	39/1030	3,8 %
MATCH, 1975	ca. 15/2000	1 %
SVENSSON et al., 1975	45/130	35 %
THOMAS und COLBY, 1972	14/1202	1 %
STOLL und ANDREWS, 1966	24/33 13/84 4/25 14/139	73 % (unter- 15 % schied- 16 % liche 10 % Strahlen- dosen und -arten)

Tab. 5.1 Häufigkeit radiogener Plexopathien

Die Häufigkeitsangaben strahlenbedingter Plexusläsionen schwanken in einem breiten Spektrum. Die Ergebnisse der einzelnen Autoren sind aufgrund unterschiedlicher Bestrahlungstechniken und Strahlendosen nur eingeschränkt vergleichbar. Die Überwiegende Zahl der Patienten wurde wegen eines Mamma-Cas bestrahlt. Möglicherweise sind die Beschwerden bei einigen Patienten durch ein Karpaltunnel-Syndrom bei radiogenem Lymphödem bedingt (teilweise Besserung nach Durchtrennung des Lig. carpi transversum) (STOLL und ANDREWS, 1966).

Einige klinische Parameter beeinflussen die Häufigkeitsrate strahlenbedingter Nervenschädigungen. HERING und MITROVIC (1981) untersuchten ein Kollektiv von 39 Patienten mit Mamma-Ca und radiogener Plexopathie. Sie fanden mehrere Konditionen, die das Risiko einer Plexuslähmung erhöhen:

- Radikaloperation
- kurze Zeitspanne zwischen Operation und Bestrahlung; obwohl nur 32 % der Patienten vor Ende der 3. postoperativen Woche bestrahlt wurden, waren 54 % der Patienten mit Plexopathie in dieser Gruppe. Die Bestrahlung sollte möglichst erst nach dem 20. postoperativen Tag erfolgen;
- Armödem (es ist unklar, ob Ödem und Nervenläsion unabhängig Folge der Bestrahlung sind oder sich gegenseitig bedingen). Obwohl nur 23 % aller Patienten ein Armödem aufwiesen, hatten 69 % der Patienten mit Plexopathie ein Lymphödem, das jeweils vor der Nervenschädigung auftrat;
- jungendliches Alter der Patienten (jünger als 45 Jahre). Nur 21 % aller Patienten waren zwischen 30 und 44 Jahre alt, der Anteil der Patienten mit Plexusschäden in dieser Altersgruppe dagegen betrug 41 %. Patienten jünger als 45 Jahre und/oder mit Ödem sollten hinsichtlich Dosisberechnung und Bestrahlungsbeginn mit besonderer Sorgfalt behandelt werden;
- Hormontherapie (Ovarektomie, Radiomenolyse). Nur 9 % aller Patienten hatten eine Hormontherapie erfahren, dagegen 21 % der Patienten mit Plexuserkrankungen. Hormonell oder chemotherapeutisch behandelte Patienten sollten keine Höchstdosen appliziert bekommen (maximal 42 - 45 Gy).

Die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten einer Plexusläsion durch ionisierende Strahlen wird auch von verschiedenen physikalischen Parametern beeinflusst. Die Strahlentoleranz ändert sich in Abhängigkeit von:

- Feldgröße: mit zunehmender Feldgröße steigt die Läsionsrate
 - Fraktionierung: hohe Einzeldosen vermindern die Strahlentoleranz
 - Dosiszeitrelation: bei gleichbleibender Gesamtdosis werden Strahlenschäden mit abnehmender Gesamtbestrahlungszeit häufiger
 - Gesamtdosis: mit zunehmender (plexusrelevanter) Dosishöhe steigt die Inzidenz von Neuropathien an (nach Überschreitung eines Schwellenwertes)
- (HOLDORFF und STOLLE, 1978; STOLL und ANDREWS, 1966; SVENNISON et al., 1975)

5.3 Standardisierung der Dosisberechnung

Die einzelnen Parameter der Strahlentherapie (Dosis, Fraktionierung, Bestrahlungsdauer, Energie der Strahlung etc.) variieren je nach Untersucher stark. ELLIS (1971) versuchte aus diesem Grund, die unterschiedlichen Therapieverfahren durch Einführen einer neuen mathematischen Größe, der nominalen Standarddosis (NSD) - gemessen in ret (rad equivalent therapy) - vergleichbar zu machen. KIRK et al. (1971) modifizieren die Ellis-Formel noch weiter und stellen eine Beziehung zum Dosiszeitfraktionierungsschema her:

$$\text{CRE} = d \cdot \rho \cdot N^{0,65} \quad (= D \cdot N^{-0,24} \cdot T^{-0,11} = \text{NSD})$$

Ellis-Formel

CRE: cumulative radiation effect

d : tägliche Dosis

$\rho = (T/N)^{-0,11}$: Wiederholungsparameter

N : Zahl der Behandlungen

D : Gesamtdosis im Plexusbereich (in rad)

T : Gesamtdauer der Behandlung (in Tagen)

Die Plexusdosis wird als maximal absorbierte Dosis betrachtet, die Plexustiefe mit 3 cm angenommen.

Am Toleranzpunkt sind NSD- und CRE-Werte identisch. Mit Hilfe des kumulativen Strahleneffekts CRE bzw. der nominalen Standarddosis NSD läßt sich die ungefähre Strahlenbelastung des Plexus brachialis unabhängig von Bestrahlungstechnik und Strahlenart abschätzen. Die Berücksichtigung des Dosiszeitfraktionierungsschemas ist wichtig, weil die geschädigten Zellen im therapiefreien Intervall Zeit zur Zellregeneration finden. COHEN und SVENSSON (1978) beschäftigen sich aus diesem Grund mit der mathematischen Bestimmung der Überlebensfraktion einer hypothetisch gefährdeten Zellpopulation durch Erstellen der mittleren zellulären Letaldosis. Zelleletalität und Repopulationsparameter sind von der Dosis, der Fraktionierung und der Gesamtbestrahlungsdauer abhängig. Die Aufsplitterung der Gesamtdosis auf viele Einzeldosen verteilt über einen längeren Zeitraum bewirkt ein deutliches Absinken der Zellschädigungswahrscheinlichkeit. COHEN und SVENSSON (1978) stellen tabellarisch die Toleranzdosisgrenzen für Späteffekte an bestrahlten Nerven für ein breites Spektrum von Behandlungsschemata zusammen und ermöglichen dadurch die Abschätzung des Bestrahlungsrisikos.

Zwischen Kumulationsdosis und Inzidenz von Neuropathien besteht eine positive Korrelation (STOLL und ANDREWS, 1966; HERING und MITROVIC, 1981). Diese Beziehung ist im Patientengut der beiden Autorengruppen aber nur grob nachvollziehbar. SVENSSON et al. (1975) teilten ihre Patienten in Abhängigkeit von der Strahlenart in mehrere Gruppen ein; die Bestrahlung des Plexus brachialis ergab stark variierende Plexusläsionsraten. Die Berechnung der CRE-Werte und die Neueinteilung nach CRE-Werten zeigte eine eindeutige Zunahme der Läsionshäufigkeit mit steigenden CRE-Werten.

Überschreitet die Strahlendosis die Toleranzgrenze für die Nervenschädigung, steigt die Häufigkeit von Plexusläsionen exponentiell an. SVENSSON et al. (1975) fanden bei Zunahme des CRE-Wertes um 7 % einen Anstieg der Läsionsrate um 35 %. Die CRE-Werte sollten deswegen in der Praxis 1900rad $\cdot 10^{-11}$ nicht überschreiten, damit das Risiko von Strahlenschäden möglichst gering bleibt.

5.4 Bestrahlungstechnik

Die heute übliche Mehrfelderbestrahlung (je ein Feld für Mamma, Axilla, Supraklavikulargrube und Parasternalregion) bringt die Gefahr der lokalen Schwellendosisüberschreitung im Überschneidungsbereich der Felder trotz niedriger (unterschwelliger) Dosen mit sich. Die Wahrscheinlichkeit einer Plexusläsion hängt von der lokalen Plexusherddosis - bei der Mehrfeldertechnik schwer bestimmbar (unterschiedliche Armhaltung während der Bestrahlung der einzelnen Felder) - und nicht von der über mehrere Felder verteilten Gesamtdosis ab (HOLDORFF und STOLLE, 1978; HERING und MITROVIC, 1981).

Die Orthovolt-Technik limitiert die applizierbare Dosis durch die radiogenen Veränderungen an Haut und Subcutis. Die Megavolt-Therapie erreicht das Absorptionsmaximum erst in tieferen Gewebsschichten: Es können hohe Tiefendosen bei geringer Hautbelastung erreicht werden (MATCH, 1975). Plexusläsionen treten bei den heute üblichen Therapieverfahren der Hochvolt-Technik und Elektronenbestrahlung häufiger auf (HOHLORFF und STOLLE, 1978). Das Ausmaß radiogener Hautschäden hängt neben der Bestrahlungstechnik von der Dosis ab. KLINE et al. (1978) und HOLDORFF und STOLLE (1978) fanden bei allen Patienten mit strahleninduzierter Plexopathie radiogene Hautveränderungen, Nervenläsionen treten aber auch bei fehlenden

oberflächlichen Strahlenschäden auf. Zweitbestrahlungen führen schneller zu Plexusschädigungen, auch wenn die Bestrahlungsserie unter der Toleranzgrenze bleibt. Die Regenerationsfähigkeit der Nervenstrukturen wird durch eine unterschwellige (lange zurückliegende) Bestrahlung irreversibel beeinträchtigt (HOLDORFF und STOLLE, 1978).

5.5 Symptomatik

Die Topik der neurologischen Ausfälle hängt von den lokalen Maximaldosen ab: Je nach Bestrahlungsfeld (axillär und/oder supraklavikulär) liegt die Läsion mehr distal oder proximal. Die radiogene Plexopathie betrifft in der Regel die Faszikel, seltener die Trunci (meist nur zusätzlich) und distal die Nervenstämme der peripheren Armnerven. SPIESS (1972) beobachtete nach hohen axillär applizierten Dosen vorwiegend untere Plexusläsionen, während eine obere Lähmung häufiger nach zervikaler bzw. supraklavikulärer Bestrahlung auftrat. MUMENTHALER (1964) konnte keine derartigen Zusammenhänge in seinem Patientengut erkennen. Bei der Mehrfelderbestrahlung unterliegt die Symptomatik der initialen Plexusläsion meist keiner besonderen Regelmäßigkeit, sie kann alle Teile des Plexus betreffen (HERING und MITROVIC, 1981).

Die strahlenbedingte Plexopathie beginnt typischerweise mit Sensibilitätsstörungen. Charakteristisch, aber nicht obligat, sind initial heftige und anhaltende Schmerzen, die in Schulter und Arm beginnen (MUMENTHALER, 1964). Parästhesien und Taubsein im Finger-Armbereich folgen bald nach. Die Schmerzen haben bohrenden oder reißenden Charakter; sie exazerbieren bei körperlicher Arbeit (HERING und MITROVIC, 1981). Druck oder Klopfen löst elektrisierende bis in Daumen und Zeigefinger ausstrahlende Schmerzen aus (Tinel-Zeichen positiv) (SPIESS, 1972).

Motorische Ausfälle werden in der Regel erst Monate später bemerkt, können aber durchaus einmal Primärsymptom sein. Die Armreflexe sind frühzeitig abgeschwächt, ein Horner-Syndrom wird nur selten beobachtet, eine Phrenicus- oder Recurrens-Parese kann zusätzlich auftreten. Die motorischen Ausfälle zeigen im Spätstadium häufig Zeichen der Schädigung des gesamten Plexus brachialis (SPIESS, 1972; MUMENTHALER, 1964).

Neben den direkten und indirekten Nervenschäden finden sich an Haut und subkutanem Fettgewebe häufig radiogene Veränderungen. Ein Armödem durch Obliteration der Lymphwege und vaskuläre Symptome im Sinne seitendifferenzierter Puls- und Blutdruckbefunde (bzw. pathologische Arterio- und Phlebographie-Befunde) treten mit unterschiedlicher Häufigkeit als Nebenergebnisse auf (HOLDORFF und STOLLE, 1978).

5.6 Latenzzeit

Die Latenzzeit - das freie Intervall vom Ende der Bestrahlung bis zum Einsetzen der ersten Symptome - ist dosisabhängig. Die relevante Spitzendosis im Plexusbereich läßt sich nur annähernd bestimmen, eine Dosis-Zeit-Relation ist deswegen in der Praxis häufig nicht nachweisbar (HOLDORFF und STOLLE, 1978; THOMAS und COLBY, 1972). Die Symptomatik beginnt nach STOLL und ANDREWS (1966) bei Patienten, die mit hohen Strahlendosen therapiert wurden, früher. SPIESS (1972) und MUMENTHALER (1964) dagegen konnten keine signifikante Beziehung zwischen Gesamtdosis und freiem Zeitintervall feststellen. Die Latenzzeiten variieren dementsprechend bei den einzelnen Autoren erheblich (siehe Tab. 5.2).

	Latenzzeit	
	durchschnittlich	Wertebereich
MUMENTHALER, 1964	7 Mon.	15 - 135 Mon.
STOLL und ANDREWS, 1966	-	5 - 30 Mon.
WESTLING et al., 1972	12 Mon.	-
SPIESS, 1972	4 Jahre	4 Mon. - 13 J.
THOMAS und COLBY, 1972	6 J. 1 Mon.	5 Mon. - 20 J.
MATCH, 1975	-	1 - 3 J.
BAGLEY et al., 1978	9 Mon.	3 Mon. - 3 J.
HOLDORFF und STOLLE, 1978	16 Mon.	7 - 30 Mon.
KORI et al., 1981	5,5 J.	3 Mon. - 26 J.

Tab. 5.2 Dosis-Latenzzeit-Relation der radiogenen Plexopathie

Die strahleninduzierte Plexusläsion besitzt einen Häufigkeitsgipfel im 2. und 3. Jahr nach Bestrahlungsende. Die motorischen Ausfälle erreichen ihr Auftrittsmaximum erst einige Monate später. (Die Symptomatik beginnt in der Regel mit sensiblen Zeichen.) (HERING und MITROVIC, 1981). Vereinzelt setzt die Symptomatik erst nach einem freien Intervall von über 10 Jahren ein. Beginnen die Beschwerden erst nach mehreren Jahren, nehmen die Symptome in der Regel einen gemäßigten Verlauf (SVENSSON et al., 1975).

5.7 Verlauf

Die Erkrankung zeigt in der Regel Progredienz (HERING und MITROVIC, 1981; STOLL und ANDREWS, 1966). Im Verlauf mehrerer Jahre entwickelt sich aus der ursprünglich auf die oberen bzw. unteren Plexusteile beschränkten Läsion eine subtotale bis komplette Plexusparese. In der Mehrzahl der Fälle (ca. 2/3) bedingt die Spätsymptomatik den motorisch-funktionellen Verlust der Extremität (SPIESS, 1972). Mit dem Erreichen der totalen sensomotorischen Plexuslähmung sistieren häufig die Schmerzen (HOLDORFF und STOLLE, 1978). Die Erkrankung kann nach mehrjährigem Verlauf spontan zum Stillstand kommen (MATCH, 1975; MUMENTHALER, 1964; THOMAS und COLBY, 1972). Eine spontane Besserung der Schmerzsymptomatik ist ausnahmsweise möglich, die sensiblen und motorischen Ausfälle dagegen sind irreversibel. STOLL und ANDREWS (1966) konnten bei einigen Patienten auch in schweren Fällen nach einem Verlauf von 2 Jahren eine elektrophysiologisch nachweisbare teilweise Besserung feststellen.

Treten Symptome einer Plexusläsion bereits nach einem kurzen freien Intervall auf, tendiert die Erkrankung zur Ausbildung einer kompletten Plexusparese; spät (nach Jahren) beginnende sensomotorische Beschwerden nehmen eher einen leichten Verlauf ohne sonderliche Progredienz, leichte Sensibilitätsstörungen zeigen eine Tendenz zur Spontanheilung.

5.8 Therapie

Kausale Therapiemöglichkeiten sind nicht bekannt. Die Neurolyse bringt einigen Patienten Linderung der Beschwerden, der Therapieerfolg hält aber nur kurz (Monate) an. In der Regel lindert die Neurolyse nur die Schmer-

zen, die motorischen Ausfälle sind irreversibel (KLINE et al., 1978; HERING und MITROVIC, 1981), nur bei einem geringen Prozentsatz der Patienten kehrt die motorische Funktion wieder (CORMIER und FERRY, 1974).

CORMIER und FERRY (1974) erreichten durch Neurolyse (und Langzeitglucocorticoidgabe) bei 10 von 11 Patienten eine deutliche Besserung der Beschwerden. SPIESS (1972) erzielte bei einigen Patienten eine mehrmonatige Schmerzlinderung. MUMENTHALER (1964) löste bei einem Patienten den Plexus aus umgebendem Narbengewebe, wodurch die Schmerzen verschwanden und die sensiblen und motorischen Ausfälle sich weitgehend besserten. MATCH (1975) erreichte bei keinem von 7 Patienten therapeutische Erfolge durch die Neurolyse. Wird der Plexus operativ revidiert, sollte dies frühzeitig vorgenommen werden, um Neoplasien auszuschließen und ausgedehnte Vernarbungen zu verhindern.

VON ALBERT und MACKERT (1970) berichten über den Stillstand der Krankheit bei allen 8 Patienten, Schmerzlinderung und objektivierbare Funktionsverbesserung der Hand nach Behandlung mit proteinfreiem Blutextrakt (Actihaemyl^R). Die Wirkung dieses Extraktes soll in einer Verminderung des Sauerstoffbedarfs der Zellen bestehen. HOLDORFF und STOLLE (1978) bezweifeln aber den therapeutischen Effekt dieser Behandlung.

Werden die Schmerzen unerträglich bzw. können sie mit Analgetika nicht mehr beherrscht werden, ist eine hohe zervikale Chordotomie indiziert (SPIESS, 1972). Ist die Plexuslähmung statisch und nicht weit fortgeschritten, kann die Funktionstüchtigkeit der Hand durch Sehnentransplantationen verbessert werden (MATCH, 1975). Die rekonstruktive Chirurgie ist nur in wenigen Fällen möglich.

6. Tumoren im Bereich des Plexus brachialis

6.1 Pancoast-Tumor

Malignome der Lunge sind in der Regel nahe dem Bronchialbaum lokalisiert (Bronchial-Ca), seltener dagegen sind Neoplasien der Lunge im Bereich der Lungenspitze angesiedelt. Die malignen Tumoren der oberen Lungenfurche überschreiten gelegentlich die Lungengrenzen und infiltrieren die Pleura-

kuppel. Durch ihr peripherwärts gerichtetes, destrukturierendes Wachstum schädigen sie den in diesem Bereich verlaufenden Plexus brachialis. Dementsprechend bilden neurologisch (-vegetative) Symptome erste Zeichen der Erkrankung und ermöglichen eine "relativ frühzeitige" Diagnosestellung (BECK, 1954). PANCOAST beschrieb (1932) den Symptomenkomplex, der durch Infiltration der unteren Plexusanteile, Blutgefäße und des Ganglion stellatum (ausgehend von Lungentumoren) entsteht. Bereits rund 100 Jahre früher, 1938, beobachtete HARE (zit. n. Rohr und Lenz, 1960) dasselbe Beschwerdebild.

Pancoast-Tumoren sind gekennzeichnet durch:

- einseitige, heftige, kausalgieartige Schulter- und Armschmerzen, die als brennend bis reißend beschrieben werden und therapeutisch nicht beherrschbar sind. Lokale Wärmeanwendung verschlimmert die Schmerzen;
 - Läsion der kaudalen Anteile des Plexus brachialis mit Parästhesien, sensiblen und motorischen Ausfällen im Bereich $C_8 - Th_1$ (Th_2). Die Atrophie betrifft vor allem die kleinen Handmuskeln;
 - Hornersyndrom und andere vegetative Störungen (Anhidrose) durch Läsion des sympathischen Grenzstranges (bzw. des Ganglion stellatum);
 - röntgenologisch feststellbare Veränderungen an Rippen und Wirbeln (Arosion bzw. völlige Destruktion der anliegenden Knochen) und Verschattung der Lungenspitze;
 - Tumor in der Supraklavikulargrube;
 - Kachexie
- (PANCOAST, 1932; ROHR und LENZ, 1960; BECK, 1954).

Das Malignom wächst in der vom Angulus costae gebildeten Thoraxausbuchtung; aufgrund dieser Lokalisation wird die Geschwulst als "superior pulmonary sulcus tumor" (obere Furchengeschwulst der Lunge) bezeichnet (Pancoast, 1932). Die auffallend aggressiv-destruierende Geschwulst wächst aus der Lungenfurche über die Lungengrenzen hinaus vorwiegend peripherwärts. ESCHBACH und FINSTERBUSCH (1945, zit. n. Rohr und Lenz, 1960) verwenden deswegen die Bezeichnung "Ausbrecherform des Bronchuskrebses". Der Tumor infiltriert frühzeitig die neuralen Strukturen im Bereich der oberen Thoraxapertur: Plexus brachialis und Ganglion stellatum.

6.1.1 Vegetativ-neurologische Zeichen

Hervorstechendstes Merkmal der Erkrankung bilden die häufig als Erstsymptom auftretenden unerträglichen Schmerzen an Schulter, Axilla und Oberarminnenseite, die den Patienten in der Regel zum Arzt führen. Frühzeitig

treten verschiedene vegetative Zeichen in Erscheinung. 75 % der Patienten klagen über ein Horner-Syndrom, das als erstes objektiv faßbares Zeichen durchschnittlich 3 1/2 Monate nach Beginn der Erkrankung auftritt (ESCH-BACH und FINSTERBUSCH, 1945, zit. n. Rohr und Lenz, 1960). Die drei Zeichen des Horner-Syndroms kommen zeitlich disseminiert vor: Als erstes tritt eine Miosis auf, ihr folgt die Ptosis, die dem Patienten subjektiv am meisten auffällt; der Enophthalmus ist in der Regel erst spät oder gar nicht beobachtbar (NIEDERMEYER, 1959; ROHR und LENZ, 1960). Dem Horner-Syndrom kann eine sympathische Reizerscheinung vorausgehen, die sich hauptsächlich als Mydriasis äußert. Der Reizzustand wechselt im Verlauf der Erkrankung in das vegetative Ausfallzeichen (ROHR und LENZ, 1960).

Neben den okulopupillären Zeichen äußert sich die Läsion des sympathischen Grenzstranges in weiteren vegetativen Symptomen: Die (z.T. völlige) Aufhebung der Schweißsekretion an der ipsilateralen Seite an Kopf, Hals, Thorax, Schulter und Arm (oberes Quadrantensyndrom) kann den übrigen Krankheitszeichen um Monate vorausgehen (BECK, 1954). Während auf der Herdseite eine Anhidrose beobachtbar ist, fällt an entsprechenden kontralateralen Hautbezirken eine kompensatorische Hyperhidrosis auf, die die Patienten meist eher bemerken als die verminderte Schweißsekretion (PANCOAST, 1932; BECK, 1954). Schweißstörungen werden überhaupt von den Patienten selten bemerkt. Die Lähmung der Vasokonstriktoren bewirkt über eine Vasodilatation (zusätzlich zur Anhidrose) ein abnormes Wärmegefühl (mit einer meßbaren Temperaturerhöhung der Haut, eventuell mit Hautrötung) (BECK, 1954; PANCOAST, 1932). Auch trophische Störungen sind möglich (meist als Sudeck-Syndrom der Hand mit Knochen- und Weichteilveränderungen), sie werden in ca. 1/3 der Fälle beobachtet (STAMMLER und FOTAKIS, 1967).

Die vegetativen Symptome entstehen durch Infiltration des Grenzstranges, bei dorsomedialem Sitz der Geschwulst erfolgt frühzeitig die Zerstörung des Ganglion stellatum. Bleibt das Ganglion stellatum erhalten und sind nur die Thorakalganglien geschädigt, bleibt die sympathische Innervation von Hals und Kopf intakt (BECK, 1954; SCHLIACK und SCHIFFTER, 1971).

6.1.2 Neurologische Ausfälle

Nach der initialen Schmerzsymptomatik und frühzeitig auftretenden vegetativen Zeichen bestimmen neurologische Ausfälle das Bild des Pancoast-Tu-

mors. Symptome seitens des Plexus brachialis treten in 55 % der Fälle auf (ESCHBACH und FINSTERBUSCH, 1945, zit. n. Rohr und Lenz, 1960). In der Regel werden die kaudalen Plexusanteile - (C_7 , C_8 , Th_1 (Th_2)) - geschädigt, es handelt sich um eine untere Plexusläsion, Typ Déjerine-Klumpke. Im Verlauf der Erkrankung können der mittlere und obere Primärstamm mitgeschädigt werden. Folge ist eine komplette Lähmung des Armes mit Atrophie der gesamten Schulter-Arm-Muskulatur (ROHR und LENZ, 1960).

Die Läsion erstreckt sich auf Wurzeln, Primärstämme und/oder Faszikel, die vom Tumor ummauert oder infiltriert werden. Dementsprechend ist die Symptomatik vielschichtiger als beim Thoracic outlet Syndrom. Der Tumor breitet sich zwischen den Bestandteilen des Gefäßnervenbündels aus und komprimiert diese, infiltriert sie aber nur selten (MONOD et al., 1975).

Klinisch betreffen die Ausfälle v.a. die Nn. ulnaris, cutaneus brachii und antebrachii medialis (BECK, 1954; NIEDERMEYER, 1959). Diese beiden Hautnerven erhalten Zuflüsse aus dem N. intercostobrachialis, der sich dem Plexus erst distal der oberen Thoraxapertur anschließt und beim T.O.S. verschont bleibt. Der von kaudal nach kranial sich ausbreitende Pancoast-Tumor schädigt diesen Nerven frühzeitig, sensible Ausfälle an der Innenseite des Unter- und Oberarms bis in die Axilla sind die Folge. Eine Beeinträchtigung der oberen Nn. intercostales ist möglich, sie äußert sich in Thoraxschmerzen.

Die Schädigung der Fasern zum N. ulnaris (und N. medianus) bewirkt eine zunehmende Schwäche der Hand mit Atrophie der kleinen Handmuskeln (die Spatia interossea sinken ein, Abflachung der Thenar- und Hypothenarmuskulatur).

Die Muskeleigenreflexe (Biceps-, Triceps-, Radiusperiostreflex) bleiben in der Regel erhalten, da die Reflexbögen über kraniale Nervenwurzeln verlaufen. Im fortgeschrittenen Stadium fällt als erstes der Triceps-Reflex aus (BECK, 1954). Im Endstadium der Erkrankung - soweit dieses erlebt wird - ist der ganze Arm schlaff paretisch. Wächst der Tumor mehr in dorsaler Richtung, sind vereinzelt Lähmungen der Nn. phrenicus und recurrens (auch beidseitig) möglich (PANCOAST, 1932; ROHR und LENZ, 1960). Das Auftreten von vegetativen und neurologischen Läsionszeichen, erlaubt Rückschlüsse auf Ausmaß und Lokalisation der Geschwulst: Der Tumor sitzt an den Wurzeln distal des Abgangs des Ramus communicans albus (NIEDERMEYER, 1959). Die ve-

getativen und neurologischen Zeichen treten relativ frühzeitig im Verlauf der Erkrankung auf; da sich der Tumor ansonsten sehr symptomarm gibt, kommen die Patienten in der Regel in einem inoperablen Zustand zum Arzt.

Das aggressiv-destruierende Verhalten des Pancoast-Tumors macht vor der Wirbelsäule nicht Halt. Das Malignom dringt über die Foramina intervertebralia oder durch Arosion der Wirbel bis ins Rückenmark vor. Die eingewachsenen Tumormassen komprimieren das Rückenmark und verursachen eine Querschnittslähmung (NIEDERMEYER, 1959; BECK, 1954). Auch zirkulatorische Schädigungen des Rückenmarks - Beeinträchtigung der zuführenden Interkostalarterien durch Tumorkompression oder Embolisierung der Rückenmarksgefäße durch verschleppte Tumorzellen - werden diskutiert (BECK, 1954). Das seltene Auftreten von Rückenmarkssymptomen beim Pancoast-Tumor dürfte (trotz seiner Aggressivität und häufiger Knochendestruktionen) darauf zurückzuführen sein, daß die meisten Patienten bereits früher versterben. PANCOAST (1932) beschreibt einen Patienten mit Paraplegie. Ein aggressiv wachsender Tumor der Lungenspitze war in Höhe des 2. Brustwirbels ins Rückenmark eingedrungen; dieser Pancoast-Tumor zeigte atypischerweise kein Horner-Syndrom, keine Plexusläsion und keine Schmerzsymptomatik im Schulterbereich. Tumoren mit ähnlichem Verhalten können auch tiefer sitzen; vor dem Auftreten der Myelopathie klagen die Betroffenen häufig über anhaltende Schmerzen in Brust und Rücken (Intercostalneuralgie) (BECK, 1954; NIEDERMEYER, 1959).

KORI et al. (1981) fanden bei 63 % der Patienten mit metastatischer Plexopathie eine myelographisch nachweisbare epidurale Tumorausbreitung, wobei als Primärtumor meist ein Lungen-Ca gefunden wurde. Die Geschwulst gelangt über die Foramina intervertebralia in den Epiduralraum. Die Patienten mit intraspinalem Tumorstadium zeigen häufiger Läsionen des gesamten Plexus brachialis und immer ein Horner-Syndrom. Im Bereich des epiduralen Tumorstadiums sind häufig Knochenläsionen beobachtbar (12/25 Pat.), Wirbelsäulenschmerzen treten auf (14/25), ebenso Pyramidenbahnzeichen (10/25). Die epidurale Tumorausbreitung bleibt häufig symptomlos, sie wird als Zufallsbefund bei Myelographien oder bei Autopsien gefunden (4 bzw. 2 Pat.). Die Myelographie kann intradurale Verdichtungen im Bereich der Nervenwurzeln zeigen, obwohl extradural im Wirbelkanal kein Tumorstadium nachweisbar ist (SNYDER et al., 1979). Besteht Verdacht auf eine metastatische Plexopathie, ist die Myelographie zur Abklärung der Tumorausbreitung indiziert. Bei proximal gelegenen Tumoren im Plexusbereich ist die Bestimmung

der Tumorgrenzen wichtig; falls indiziert, muß eine erweiterte Resektion einschließlich eines intraspinalen Vorgehens therapeutisch durchgeführt werden.

6.1.3 Befunde

Klinische Untersuchung: Der Pancoast-Tumor kann durch die perkutorische Dämpfung der Lungenspitze imponieren. Im fortgeschrittenen Zustand fällt die Geschwulst als optische Weichteilvermehrung auf; meist ist der Tumor nur als derbe, rasch wachsende, druckempfindliche Schwellung in der Supraklavikulargrube tastbar, ausnahmsweise kann der Tumor durch die Brustwand durchbrechen. Perkussion oder Palpation des Tumors lösen elektrisierende Parästhesien entlang des Armes bis in die Fingerspitzen aus (PANCOAST, 1932; BECK, 1954).

Röntgenbefunde: Radiologisch läßt sich das Malignom erst spät nachweisen: Als erstes zeigen die Lungenspitzenfelder eine homogene, schmale, nach unten relativ scharf begrenzte Verschattung. Dieser Befund wird häufig als (tuberkulöse) Pleuraschwarte mißinterpretiert. Die Tomographie der Lungenspitze zeigt einen grenzüberschreitenden Prozeß. Eine häufig gleichzeitig bestehende Osteochondrose der HWS wird fälschlicherweise als Ursache der Schmerzen diagnostiziert (ROHR und LENZ, 1960). Im fortgeschrittenen Stadium beobachtet man Arosionen im dorsalen Bereich der 1. und 2. (3. sehr selten 4.) Rippe und der zugehörigen Procc. transversi. BWS-Aufnahmen zeigen Usurierungen des 1. und 2. (3.) BWK. Der Tumor wächst gelegentlich über die Mittellinie hinaus auf die kontralaterale Seite (dorsal-kaudalwärts gerichtetes Wachstum) (NIEDERMEYER, 1959).

Die radiologischen Befunde sind typisch für die Erkrankung; sie sichern die Diagnose, sind aber erst im fortgeschrittenen Stadium erkennbar. Vom Beginn der Erkrankung bis zum radiologischen Nachweis der Knochendestruktionen vergehen in der Regel 8,5 Monate (ESCHBACH und FINSTERBUSCH, 1945, zit. n. Rohr und Lenz, 1960). BECK (1954) fand z.T. erheblich längere Werte. Radiologisch nachweisbare Knochendefekte werden bei über 90 % der Patienten gefunden. Erste (und oft einzige) Veränderungen sind in der Regel an der 2. Rippe zu finden. Arosionen der Querfortsätze und Wirbelkörper erfolgen seltener und später (ESCHBACH und FINSTERBUSCH, 1945, zit.

n. Rohr und Lenz, 1960). Zur Beurteilung der Ausdehnung des Prozesses und der Beeinträchtigung von Nachbarstrukturen hat sich die Computertomographie bewährt.

Histologie: PANCOAST (1932) vermutete, daß es sich bei den Tumoren um Pleuraendotheliome oder um embryonale Geschwülste handle. Diese Theorie bewahrheitete sich nicht. In der Mehrzahl der Fälle ist das kleinzellige Bronchial-Ca für den Symptomenkomplex des Pancoast-Tumors verantwortlich. Histologisch werden aber auch Plattenepithelcarcinome, polymorphkernige Sarkome und andere Malignome gefunden. Das Pancoast-Syndrom ist häufig auf Lymphknotenmetastasen nach Mamma-Ca zurückzuführen (ROHR und LENZ, 1960; NIEDERMEYER, 1959; HERING und MITROVIC, 1981)

Löst ein Bronchial-Ca die Beschwerden aus, sind einige Besonderheiten auffällig:

- Lokalisation: kappenförmiger Sitz an der Lungenspitze
- Wachstum: peripherwärts gerichtetes, Grenzen überschreitendes Wachstum (eventuell beeinflussen Pleuraadhäsionen, bedingt durch den Tumor selbst oder durch eine Lungenspitzen-Tuberkulose, die Wachstumsrichtung)
- aggressive Destruktion von Rippen und Wirbeln
- Metastasierung selten und spät
- in der Regel keine intrathorakalen Metastasen
- geringe bronchitische Beschwerden (Lungenbeschwerden selten oder fehlend) (MONOD et al., 1975; ROHR und LENZ, 1960).

Häufigkeit: Lungenkrebs stellt das häufigste Malignom des Mannes dar und tritt bei Männern wesentlich häufiger auf als bei Frauen. Pancoast-Tumoren werden deswegen überwiegend bei Männern beobachtet. ESCHBACH und FINSTERBUSCH (1945, zit. n. Rohr und Lenz, 1960) fanden bei Durchsicht der Literatur bei 86 Patienten ein Geschlechterverhältnis Männer zu Frauen von 11 : 1. Die Häufigkeit des Bronchial-Cas bei Frauen ist in den letzten Jahren im Steigen begriffen (Nikotinabusus); die Relation Männer/Frauen dürfte deswegen verschoben sein. Die metastatische Plexopathie wird überwiegend nach Mamma-Ca beobachtet. Dementsprechend sind überwiegend Frauen betroffen (BAGLEY et al., 1978; CORMIER und FERRY, 1974).

6.1.4 Therapie

Die durchschnittliche Krankheitsdauer betrug früher 13 Monate (ESCH-BACH und FINSTERBUSCH, 1945, zit. n. Rohr und Lenz, 1960). Mit zunehmenden Therapiemöglichkeiten für Malignome sind abhängig von Wachstumsrichtung und Histologie mehrjährige Verläufe die Regel (MONOD et al., 1975). Die Patienten können gewöhnlich keiner kurativen Therapie zugeführt werden. Vordringlichstes therapeutisches Ziel ist die Schmerzbekämpfung (MONOD et al., 1975). Die Schmerzen haben mehrere Ursachen:

- der Tumor drückt auf empfindliches Gewebe (Periost, Pleura, Gefäße)
- Irritation der peripheren Nerven bzw. Nervenwurzeln (Neuralgie)
- Vegetative Schmerzen (Kausalgie): heftige, brennende Dauerschmerzen; sie lassen keine segmentale oder den peripheren Nerven entsprechende Ausbreitung erkennen
(BECK, 1954; ROHR und LENZ, 1960).

Die Schmerzen sind medikamentös nicht beherrschbar, eine palliative Tumorthherapie ist indiziert (MONOD et al., 1975; CORMIER und FERRY, 1974). KORI et al. (1981) erreichten durch Tumorbestrahlung in ca. 45 % der Fälle eine signifikante Linderung der Schmerzen, aber keine Besserung der neurologischen Ausfälle. BAGLEY et al. (1978) erreichten bei den meisten Patienten eine Schmerzlinderung von 3 - 6 Monaten Dauer durch Tumorbestrahlung. MONOD et al. (1975) und BECK (1954) erreichten je einmal eine Besserung der Schmerzen, ROHR und LENZ (1960) berichten von einem Fehlschlag.

Die palliative Tumorexstirpation wird meist durch Nachbestrahlung in ihrer Wirkung verlängert und ist in jedem Fall von einer weitgehenden Schmerzfreiheit begleitet (MONOD et al., 1975), die mehrere Monate (2 - 18 Monate) andauert. Das operative Vorgehen beinhaltet die Entfernung der oberen Lungenspitze, des Plexustumors, mehrerer Rippen, etc. durch Thorakotomie. Die Schmerzen sistierten bei 11 von 13 Patienten sofort und vollständig, bei 2 weiteren Patienten war die Schmerzbeseitigung unvollständig. CORMIER und FERRY (1974) fanden bei einem Teil der Patienten teilweise oder sogar völlige Besserung der Symptome durch Neurolyse, die aber ebenfalls temporär beschränkt blieb (maximal 9 Monate).

6.2 Pancoast-Syndrom

Neben den typischen Pancoast-Tumoren der oberen Lungenspitze lösen eine Reihe weiterer benigner und maligner Geschwülste eine ähnliche Symptomatik aus.

6.2.1 Benigne neurogene Tumoren

Neurogene Primärtumoren können prinzipiell an jeder Stelle des Plexus auftreten, die Symptomatik variiert je nach Sitz der Veränderung und kann isoliert einzelne Nerven oder größeren Bereich des Plexus betreffen. Schwannome (= Neurilemmome) und Neurofibrome sind gutartige Nerventumoren, die durch ihr verdrängendes Wachstum die Nervenstrukturen komprimieren können (GYHRA et al., 1980; KLINE et al., 1978; HANDLER et al., 1977; NOTERMAN et al., 1977). Typisch ist das langsame Wachstum der Tumoren. NOTERMAN et al. (1977) beobachteten die Koinzidenz von Schwannomen mit Schilddrüsentumoren (meist Cas) in ca. 10 % der Fälle. Sehr selten bilden maligne neurogene Primärtumoren die Ursache eines Pancoast-Syndroms: SNYDER et al. (1979) beschreiben ein malignes Schwannom, NOTERMAN et al. (1977) ein Neurofibrosarkom mit Beeinträchtigung des Plexus brachialis.

Die neurogenen Geschwülste wachsen häufig sanduhrförmig in den Wirbelkanal ein, myelographisch sind kleinere intradurale Defekte häufiger nachweisbar (HANDLER et al., 1977). Neurofibrome und Neurofibrosarkome sind immer verdächtig auf einen M. Recklinghausen, treten aber auch als eigenständige Erkrankung auf. Besteht Verdacht auf M. Recklinghausen, ist neben den neurokutanen Tumoren auf Hautveränderungen im Sinne von Café-au-lait-Flecken, Knochenbeteiligung (Skoliose, Pseudarthrose) und Familienanamnese zu achten. Das Entartungsrisiko der Neurofibromatose beträgt ca. 10 %, isolierte Neurofibrome entarten dagegen nur äußerst selten.

Nervenscheidentumoren, die den Plexus brachialis schädigen, sind bisher mit ca. 80 Fällen in der Literatur beschrieben (HANDLER et al., 1977). Das Alter der Patienten reicht von 16 - 72 Jahren (Durchschnitt: 40 J.). Die Bestimmung des CSF-Proteins (Lumbalpunktion) und die Myelographie dienen dem Erkennen intraspinaler Tumorateile. Asymmetrien in Tomogrammen der HWS bzw. der oberen Thoraxapertur liefern Hinweise auf ein Tumorgesche-

hen (v.a. bei fehlendem supraklavikulären Tastbefund). Primäre Plexustumoren verursachen häufig keine neurologischen Ausfallerscheinungen, sie imponieren durch eine supraklavikuläre oder axilläre Schwellung oder werden als Zufallsbefund entdeckt (HANDLER et al., 1977; NOTERMAN et al., 1977; HOPF, 1970).

Die Therapie der Wahl bei primären Plexustumoren stellt die operative Entfernung des strahlenresistenten Tumors dar (HANDLER et al., 1977). Schwannome sind meist leicht aus ihrer Kapsel enukleierbar, während Neurofibrome oft nicht ohne irreversible Nervenschädigung exzidierbar sind. Die Rezidivrate beim M. Recklinghausen ist verglichen mit solitären Neurofibromen hoch. Die Beurteilung der Malignität gestaltet sich aus der Nadelbiopsie schwierig, auch histologische Präparate sind z.T. nur schwer einordenbar (Fehldiagnosen mit unnötig radikaler Therapie sind die Folge).

Als Sonderform beschreiben SNYDER et al. (1977) eine interstitielle hypertrophische Neuropathie im Bereich des Plexus brachialis (als Ausdruck demyelinisierender Veränderungen), die zuerst als Neoplasma (Neurofibrom) fehlgedeutet wurde. Histologisch entsprechen die zwiebel förmigen Auftreibungen (mit einer Längenausdehnung von 9 cm) den Veränderungen, die für das Déjerine-Sottas-Syndrom typisch sind. Diese Erkrankung verläuft chronisch progressiv, wird vermutlich rezessiv vererbt und imponiert als sensomotorische Polyneuropathie. In diesem Falle jedoch blieb die Veränderung auf den Plexus brachialis (einseitig) beschränkt und verursachte eine zunehmende Muskelschwäche.

RICKLIN (1956) führt als weitere Sonderform eines benignen Tumors mit Kompressionswirkung auf den Plexus brachialis ein ca. apfelgroßes Aneurysma (arteriosklerotischer Ursache) an. Der Tumor verursachte erhebliche Schmerzen und eine partielle Medianusparese. Die Resektion des Aneurysmas bewirkte eine rasche Besserung der Beschwerden. MORVAY (1948, zit. n. Rohr und Lenz, 1960) beschreibt eine abszedierende Bronchopneumonie des rechten Oberlappens mit zentraler Einschmelzung, BAISI (1956, zit. n. Rohr und Lenz, 1960) Echinococcuszysten, die das Bild eines Pancoast-Syndroms zeigen.

6.2.2 Metastatische Plexopathie

Die häufigste Ursache neoplastischer Schädigungen des Plexus brachialis stellt die metastatische Plexopathie dar. Lymphknotenmetastasen der ver-

schiedensten Tumoren infiltrieren oder komprimieren die Nervenstrukturen, wobei ca. 2/3 der Fälle durch Mamma-Cas oder Bronchial-Cas (einschließlich Pancoast-Tumoren) ausgelöst werden. STAMMLER und FOTAKIS (1967) sprechen sogar von 5/6 der Patienten. In der Restgruppe sind breitgefächert eine Vielzahl von Malignomen vertreten; die Primärtumoren metastasieren entweder in den oberen Lungenlappen und breiten sich von dort auf den Plexus aus, oder in die axillären, supra-/infraklavikulären Lymphknoten (über eine Lymphangiosis carcinomatosa). Die Neuritis carcinomatosa (und sarcomatosa) ist makroskopisch oft nicht erkennbar, trotzdem sind die Plexusfaszikel karzinomatös durchsetzt. Die Tumormetastasen erreichen den Plexus brachialis vorwiegend auf lymphatischem Weg, der Sitz des Primärtumors ist deswegen gewöhnlich im Einzugsgebiet der lateralen Gruppe der axillären Lymphknoten zu suchen. Dementsprechend findet man das Pancoast-Syndrom bevorzugt bei Frauen mit Mamma-Ca (KORI et al., 1981; THOMAS und COLBY, 1972; MATCH, 1975).

Neoplasien im Bereich des Plexus brachialis entstehen ausnahmsweise strahleninduziert als Folge früherer (Tumor-)Bestrahlungen (SNYDER et al., 1979). Außerdem kann das Nervensystem ebenso wie die inneren Organe durch toxische Stoffwechselprodukte, die im Endstadium der Erkrankung bei Tumorkachexie im Körper auftreten (oder durch neurotoxische Cytostatika) geschädigt werden. STAMMLER und FOTAKIS (1967) beschreiben disseminierte Metastasen, die mehrere Nervenplexus (Arm- und Beinplexus) schädigten. Das neurologische Beschwerdebild ist von der Art des Tumors unabhängig, aus dem Verteilungsmuster der neurologischen Ausfälle sind Rückschlüsse auf den Sitz des (Sekundär-)Tumors möglich. In der Regel beginnt die Symptomatik schleichend und bildet sich erst im Verlauf von Wochen und Monaten deutlich heraus. Plötzlich auftretende Lähmungen werden beobachtet. Die Krankheitsdauer wird von der Wachstumstendenz des Tumors bestimmt (STAMMLER und FOTAKIS, 1967). Die neurologischen Symptome können Erstmanifestationszeichen des Tumors sein, meist stellen sie eine Komplikation eines Rezidivs nach z.T. Jahre vorhergehender Mamma-Amputation dar. Der Tumor infiltriert gelegentlich die Adventitia der A. subclavia oder er löst eine Venenthrombose aus (CORMIER und FERRY, 1974).

6.3 Differenzierung der radiogenen und metastatischen Plexopathie

Die Differenzierung der radiogenen von der metastatischen Plexopathie stellt für den Kliniker ein großes Problem dar. Zeigen Patienten, die an einem Neoplasma erkrankt und deswegen therapeutisch im Bereich der oberen Thoraxapertur bestrahlt worden sind, nach einer variablen Latenzzeit Zeichen einer Plexusläsion, ist die Genese der Nervenschädigung meist klinisch nicht eruierbar.

Treten die Beschwerden unmittelbar postoperativ auf, wurden die Nerven bei der Lymphknotenausräumung geschädigt. Immobilisation und Gelenkkapselschrumpfung sowie eine radiogen bedingte Periarthritis humeroscapularis schränken die Beweglichkeit des Schultergelenks ein und verkomplizieren durch die schmerzbedingte Beweglichkeitseinschränkung das Schädigungsbild (HOLDORFF und STOLLE, 1978). Strahlenbedingte Myelopathien und paraneoplastische Polyneuropathien können als Zusatzbefunde auftreten (SPIESS, 1972).

MUMENTHALER (1964), THOMAS und COLBY (1972) und BAGLEY et al. (1978) vertreten die Auffassung, daß keine klinische Untersuchung (unter Zuhilfenahme nicht-invasiver Tests) sichere differentialdiagnostische Schlüsse zuläßt. Erst im Verlauf der Erkrankung z.T. durch Anwendung bioptischer Verfahren wird die Diagnosestellung möglich. Als Kriterien für die Diagnose metastatische Tumordinfiltration gelten:

- die operative Exploration des Plexus erbringt den Tumornachweis
- es treten multiple Metastasen in der angrenzenden Lunge, der Klavikula oder den Wirbelkörpern auf
- neue ausgedehnte Fernmetastasen werden evident
- Symptome treten schon vor der Bestrahlung auf.

Eine Strahlenschädigung wird bei folgenden Kriterien angenommen:

- die Exploration ergibt keinen Nachweis für ein Tumorwachstum, aber ausgedehnte Narbenfelder
- eine mehrjährige Überwachung zeigt kein Tumorrezidiv (Beobachtungszeitraum größer als 3 Jahre)
- die Bestrahlung erfolgte fälschlicherweise bei fehlendem Tumor (KORI et al., 1981; THOMAS und COLBY, 1972; BAGLEY et al., 1978).

CORMIER und FERRY (1974) werten als zusätzliches Kriterium für die radiogene Plexopathie eine kurze Latenzzeit, MUMENTHALER (1964) dagegen ein langes Intervall. Zu Beginn der Plexusläsion sind nur in einem Zehntel der

Fälle Zeichen einer allgemeinen Metastasierung nachweisbar (HOLDORFF und STOLLE, 1978; KORI et al., 1981).

KORI et al. (1981) differenzieren die Plexopathien mit Hilfe klinisch nicht-invasiver Kriterien (siehe Tab. 6.1):

- a) Schmerzen: Die metastatische Plexopathie wird durch dumpfe, ziehende bis brennende Schmerzen charakterisiert. Die Schmerzen beginnen im Schulterbereich und strahlen bis in die Finger aus; Parästhesien und Sensibilitätsstörungen werden seltener beobachtet. Die Schmerzen gehen als Initialsymptom den neurologischen Ausfällen meist um Monate voraus, sie treten im Verlauf der Erkrankung bei 98 - 100 % der Patienten auf, 81 % suchen deswegen den Arzt auf (KORI et al., 1981; THOMAS und COLBY, 1972; HOLDORFF und STOLLE, 1978).

Die Patienten mit radiogenen Plexopathien entwickeln nur in 65 % der Fälle Schmerzen im Verlauf der Erkrankung, 18 % suchen deswegen einen Arzt auf (KORI et al., 1981). THOMAS und COLBY (1972) beobachteten bei knapp der Hälfte der Patienten keine bedeutenden Schmerzen, CORMIER und FERRY (1974) dagegen fanden bei allen Patienten mit strahlenbedingter Plexusläsion Schmerzen, auch MUMENTHALER (1964) berichtet vordergründig über Schmerzen.

- b) Neurologische Ausfälle: Die metastatische Plexopathie ist bei 3/4 der Patienten durch eine untere Plexusläsion gekennzeichnet, aus der sich im Verlauf der Erkrankung meist eine komplette Plexusläsion entwickelt (KORI et al., 1981; BAGLEY et al., 1978).

KORI et al. (1981) fanden bei 3/4 der Patienten mit radiogener Plexopathie Zeichen einer Erbschen Lähmung, das restliche Viertel hatte Ausfallserscheinungen seitens des gesamten Plexus, eine isolierte Schädigung der kaudalen Plexusbereiche war nie zu beobachten. MUMENTHALER (1964) beobachtete in über der Hälfte der Fälle überwiegend untere Plexusläsionen. CORMIER und FERRY (1974), THOMAS und COLBY (1972) und HOLDORFF und STOLLE (1978) konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Gruppen feststellen.

- c) Vegetative Symptome: 54 % der Patienten mit Tumorrezidiven zeigten bei KORI et al. (1981) ein Horner-Syndrom, eine Schwellung des Armes dagegen war nur in 14 % beobachtbar. HOLDORFF und STOLLE (1978) fanden in 40 % der Fälle ein Horner-Syndrom.

Die radiogene Plexopathie verursacht nur in knapp 14 % der Fälle ein Horner-Syndrom (MUMENTHALER, 1964; KORI et al., 1981). HOLDORFF und STOLLE (1978) fanden keine okulopupillären Zeichen und keine Schweißsekretionsstörungen. 73 % der Patienten dagegen leiden an einem Lymphödem mit Schwellung des gleichseitigen Armes.

THOMAS und COLBY (1972) und BAGLEY et al. (1978) geben die Häufigkeit des Lymphödems für beide Gruppen gleich an.

Die Bevorzugung bestimmter Plexusläsionen läßt sich folgendermaßen erklären: Der Lymphabfluß aus dem Gebiet des Tumors erfolgt in die axillären Lymphknoten, die in engem Kontakt zu den Ästen des unteren Primärstammes stehen. Der obere Primärstamm, der bei der radiogenen Plexopathie hauptsäch-

lich betroffen ist, ist weitgehend frei von Lymphknoten, dafür ist die Wegstrecke durch das Bestrahlungsfeld länger und die Schutzfunktion der Klavikula entfällt.

Plexusläsion	Schmerzen	Läsionsart	Horner-Syndrom	Lymphödem
radiogen	(+)	obere	-	+
metastatisch	+	untere	+	-

Tab. 6.1 Klinische Differenzierung der radiogenen von der metastatischen Plexopathie (KORI et al., 1981)

Die Latenzzeiten in beiden Gruppen werden sehr unterschiedlich beurteilt (siehe Tab. 6.2). BAGLEY et al. (1978) beobachteten signifikante Differenzen, sie werteten die unterschiedlichen Latenzzeiten als einziges differentialdiagnostisches Zeichen. Die Beurteilung der Latenzzeit bei metastatischer Plexopathie wird durch die unterschiedliche Malignität und Rezidivfreudigkeit der Tumoren erschwert, das Bronchial-Ca rezidiert schneller als das Mamma-Ca (KORI et al., 1981).

THOMAS und COLBY (1972) und KORİ et al. (1981) konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen beiden Gruppen feststellen. Liegt die Strahlendosis unter der Toleranzgrenze, wird eine radiogene Plexopathie unwahrscheinlich; die therapeutische Strahlendosis liegt in der Regel über dieser Grenze, sie ist differentialdiagnostisch nicht verwertbar (SVENNSON et al., 1975; CORMIER und FERRY, 1974). HOLDORFF und STOLLE (1978) halten Intervall dauern von weniger als 6 Monaten bzw. rasch progrediente Ausfälle nach über 5 Jahren Latenzzeit für tumorverdächtig.

Eine strahlenbedingte subkutane Gewebsfibrosierung kann palpatorisch den Eindruck eines Tumorrezidivs erwecken; auch radiogene Knochennekrosen täuschen ein Tumorwachstum vor (HOLDORFF und STOLLE, 1978; KORİ et al., 1981). Der Tastbefund erlaubt keine sichere Differenzierung (THOMAS und

COLBY, 1972; STOLL und ANDREWS, 1966). CORMIER und FERRY (1974) fanden bei 10 Patienten mit Plexusläsion und supraklavikulärer Schwellung: 3 x Strahlenfibrose, 4 x Tumormetastasen, 2 x beides, 1 x neu entstandenes Neoplasma. In Zweifelsfällen sichert die operative Plexusexploration mit PE die Diagnose; die komplikationsarme Untersuchung sollte frühzeitig durchgeführt werden (THOMAS und COLBY, 1972; HOLDORFF und STOLLE, 1978). Die Exploration kann über den posterioren subskapulären Zugang durchgeführt werden (KLINE et al., 1978). Arteriographie und Phlebographie erweisen sich differentialdiagnostisch als nicht hilfreich (CORMIER und FERRY, 1974).

	radiogene Plexopathie		metastatische Plexopathie	
	Durchschnitt	Wertebereich	Durchschnitt	Wertebereich
STOLL und ANDREWS, 1966	-	5 - 30 Mon.	-	-
THOMAS und COLBY, 1972	6 1/12 J.	5 Mon. - 20 J.	6 7/12 J.	2 Mon. - 16 J.
HOLDORFF und STOLLE, 1978	16 Mon.	-	-	3 Mon. - 9 J.
BAGLEY et al., 1978	9 Mon.	3 Mon. - 3 J.	8 J. 5,5 J.	1,5 - 18 J. ^{*1} 3 - 17 J. ^{*2}
KORI et al., 1981	5,5 J. ^{*3}	3 Mon. - 26 J.	3,5 J. ^{*4}	3 Mon. - 14 J.

^{*1}mit Strahlentherapie

^{*2}ohne Strahlentherapie

^{*3}Median: 4 J.

^{*4}Median: 1,5 J.

Tab. 6.2 Latenzzeit bei radiogener und metastatischer Plexopathie

7. Brachial Plexus Neuropathie (Neuralgische Schulteramyotrophie, "Plexusneuritis")

7.1 Sporadische Form

Das Krankheitsbild der Neuralgischen Schulteramyotrophie ist gekennzeichnet durch heftige, plötzlich einsetzende Schmerzen in der Schulter mit nachfolgenden proximalen Muskelparesen und langsam sich entwickelnden Myatrophien (PARSONAGE und TURNER, 1948).

7.1.1 Klinik

Der Schmerz bleibt in der Regel auf die Schulter beschränkt, Schmerzausstrahlungen in den Arm bilden die Ausnahme. Die Schmerzqualität wird als bohrend, stechend oder reißend bis brennend beschrieben. Das Wohlbefinden der Patienten ist erheblich gestört (Schlafstörungen). Die Schmerzen werden durch (passive) Bewegung des Armes verstärkt (Nervendehnung!) (MERTENS und GERLACH, 1974; BACEVICH, 1976). Die Patienten versuchen, den Arm ruhig zu halten, typisch ist dafür das Flexions-Adduktions-Zeichen: Der Oberarm ist adduziert, der Unterarm gebeugt und am Rumpf anliegend. Durch diese Stellung wird vermutlich die mechanische Spannung auf die Nervenstrukturen vermindert. Die Patienten halten die Ruhestellung gelegentlich derart fest ein, daß die Schulter (teilweise) versteift (KENNEDY und RESCH, 1966). Abduktion und Außenrotation des Oberarms bei gestrecktem Ellenbogengelenk provozieren dagegen die Beschwerden. Die Patienten setzen bei Elevationsstellung des Oberarms der Streckung im Ellenbogengelenk Widerstand entgegen (Bikele-Zeichen) (WAXMAN, 1979).

Muskelparesen und Sensibilitätsstörungen werden in der Regel erst später beobachtet, wenn die Schmerzen bereits rückläufig sind. Klingen die intensiven Schmerzen nach spätestens 14 Tagen ab - geringere Beschwerden bestehen noch über Wochen - fällt eine Abduktionsschwäche im Schultergelenk auf (HUFFMANN, 1973; BACEVICH, 1976). Muskelparesen treten in ca. 10 % der Fälle gleichzeitig mit den Schmerzen auf, in der Regel folgen sie diesen innerhalb von Tagen oder Wochen nach. Bei 60 % der Patienten treten die Lähmungen innerhalb einer Woche, bei 80 % innerhalb von 14 Tagen nach der Neuralgie auf (TSAIRIS et al., 1972).

Leichte Sensibilitätsstörungen, als Taubheit an der Außenseite des Oberarms ausgeprägt (Vorsorgungsgebiet des N. axillaris), die streifenförmig bis zum Daumen ziehen kann, werden beiknapp der Hälfte der Patienten beobachtet (WURMSER und KAESER, 1963; PARSONAGE und TURNER, 1948; TSAIRIS et al., 1972). HUFFMANN (1973) bemerkte bei 42 von 83 Patienten hypästhetische Bezirke im Bereich der Segmente C₅ oder C₆, seltener C₇.

KAESER und LEIMGRUBER (1979) berichten von 4 (von 125) Patienten (3 %), bei denen die Neuritis des Plexus brachialis ohne Neuralgie verlief. Das Fehlen von Schmerzen spricht deswegen nicht unbedingt gegen eine Plexusneuritis. Die Erkrankung kann atypisch langsam progredient oder in kleinen Schüben erfolgen (BRADLEY et al., 1975). Progredienz tritt gehäuft bei schmerzlosen Krankheitsverläufen auf. Der protrahierte Verlauf ist durch den sprunghaften Befall einer Muskelgruppe nach der anderen gekennzeichnet (KAESER und NIGST, 1977; ZINKERNAGEL, 1970).

Die motorischen Ausfälle sind sehr gleichförmig. Die Lähmung entwickelt sich bei 80 % der Patienten innerhalb von Stunden, bei den übrigen innerhalb von 2 - 3 Wochen (MERTENS und GERLACH, 1974). Mit absteigender Häufigkeit sind die Mm. deltoideus (C₅), supra- und infraspinatus (C₅), biceps brachii (C₆) und serratus anterior (C₆) paretisch (andere Muskeln selten). Die Atrophie kann durch das subkutane Fettgewebe verdeckt werden. Die aktive Abduktion im Schultergelenk ist behindert. Der m. serratus anterior kann isoliert betroffen sein (bei 7 von 83 Patienten HUFFMANN, 1973). MERTENS und GERLACH (1974) fanden nach Übersicht der Literatur (180 Patienten) dagegen ein deutliches Überwiegen der Serratus-Lähmung. Isolierte Läsionen einzelner Nerven betreffen neben dem N. thoracicus longus v.a. die Nn. axillaris und suprascapularis.

Häufig fallen Atrophien der Schultergürtelmuskulatur erst Wochen bis Monate später auf, wobei die vorangegangene Schmerzsymptomatik oft nicht mit der Muskelschwäche in Verbindung gebracht wird. Ausnahmsweise kann die Muskelschwäche der Rotatorenhaube mit einer Subluxation des Humerus einhergehen (BACEVICH, 1976).

Die Läsion ist in aller Regel auf den Plexus brachialis beschränkt. Bei einigen Patienten sind jedoch Hirnnerven oder andere periphere Nerven mitbetroffen:

- N. phrenicus (WURMSER und KAESER, 1963; HUFFMANN, 1973)

- N. laryngeus recurrens (WURMSER und KAESER, 1963; BRADLEY et al., 1975)
- andere Äste des N. vagus (Gaumensegellähmung) (BRADLEY et al., 1975)
- N. accessorius (Kraft, 1969; WURMSER und KAESER, 1963; HUFFMANN, 1973)
- N. peroneus superficialis (WYBURN-MASON, 1941)
- Plexus lumbosacralis (WURMSER und KAESER, 1963).

HUFFMANN (1973) erhält ähnlich wie WURMSER und KAESER (1963), FLAGGMAN und KELLY (1980) und BACEVICH (1976) nach Aufgliederung der Paresen nach betroffenen Nervenwurzeln ein eindeutiges Überwiegen der Wurzeln C₅ und C₆. 21 Patienten wiesen eine monoradikuläre Symptomatik auf, 62 dagegen zeigten multiradikuläre Ausfälle.

Die Paresen betreffen hauptsächlich Schulter und Oberarm, selten dagegen Unterarm und Hand (HUFFMANN, 1973; KAESER und LEIMGRUBER, 1979). Der untere Primärstrang kann ausnahmsweise isoliert geschädigt sein, häufiger findet man diffus über den ganzen Plexus verteilte Läsionen (WURMSER und KAESER, 1963; FLAGGMAN und KELLY, 1980; ZINKERNAGEL, 1970).

Die Erkrankung tritt in der Regel akut auf, rezidivierende Krankheitsverläufe bilden die Ausnahme (4 von 84 Patienten bei TSAIRIS et al., 1972; 2 von 83 Patienten bei HUFFMANN, 1973). BRADLEY et al. (1975) beschreiben 3 Patienten mit atypischer Manifestation der Erkrankung: Rezidivierende Schmerzen halten teilweise nur für Stunden an; die rezidivierenden Attacken können eine chronisch progressive Muskelschwäche mit akuten Schüben verursachen.

Es handelt sich um ein unilaterales, vorwiegend motorisch-neurologisches Syndrom mit annähernd radikulärem Verteilungsmuster. Typisch für die Erkrankung sind multiradikuläre Ausfälle mit Bevorzugung der Segmente C₅ und C₆ (BRADLEY et al., 1975; HUFFMANN, 1973). FLAGGMAN und KELLY (1980), KRAFT (1969) und WURMSER und KAESER (1963) fanden in ca. 1/3 der Fälle bilaterale Symptome, MERTENS und GERLACH (1974) in knapp 15 %.

Vorkommen: Die neuralgische Schulteramyotrophie betrifft v.a. junge Erwachsene im 3. und 4. Lebensjahrzehnt, Männer sind ca. 2 - 3 mal häufiger betroffen als Frauen; die rechte Seite ist ungefähr doppelt so häufig erkrankt wie die linke (MERTENS und GERLACH, 1974; FLAGGMAN und KELLY, 1980; HUFFMANN, 1973; MARTINELLI et al., 1980). Der typische Patient mit

Plexus brachialis Neuropathie ist ein junger Mann mit rechtsseitigen Beschwerden. Prinzipiell kann jede Altersgruppe betroffen sein, Berichte über Erkrankungen im Kleinkindes- und Säuglingsalter liegen vor (CHARLES und JAYAM-TROUTH, 1980; BALE und ZITER, 1980; SHAYWITZ, 1975).

7.1.2 Lokalisation der Nervenläsion

KAESER und NIGST (1977) und WEIKERS und MATTSON (1969) werten die neuralgische Schulteramyotrophie als Schwerpunktneuritis, wobei gelegentlich ein Befall des Plexus lumbosacralis nachweisbar ist. TSAIRIS et al. (1972) und WIEDERHOLT (1974) konnten dagegen keine Beteiligung klinisch nicht betroffener Muskeln im Sinne einer generalisierten Neuropathie feststellen.

Im allgemeinen wird die neuralgische Schulteramyotrophie als Läsion des Plexus brachialis gewertet. KRAFT (1969) vermutet aufgrund elektrophysiologischer Befunde die Nervenläsion weiter distal in den muskelnahen Nervenbezirken. Auch FLAGGMAN und KELLY (1980) und BRADLEY et al. (1975) fanden bei einigen Patienten ähnliche Resultate. PARSONAGE und TURNER (1948) lokalisieren die Läsion individuell verschieden in den peripheren Nerven, den Nervenwurzeln oder dem Rückenmark. WEIKERS und MATTSON (1969) vermuten eine ausgedehnte periphere Polyneuropathie; FLAGGMAN und KELLY (1980) konnten dies aber nicht bestätigen.

MERTENS und GERLACH (1974) fanden bei der operativen Plexusexploration eine Nervenschädigung der Nn. thoracicus longus und suprascapularis durch einen entzündlich vergrößerten Lymphknoten im proximalen Bereich der peripheren Nerven.

7.1.3 Ätiologie

Die Ursachen der Erkrankung sind vielgestaltig. Sie tritt nach Infektionen, Impfungen aber auch familiär gehäuft auf. Als auslösende Ursachen kommen in Frage:

- virale und andere Infektionen: Grippale Infektionen können epidemische Krankheitsausbrüche auslösen (BARDOS und SOMODOSKA, 1961), meist verursachen sie aber sporadische Erkrankungen (HUFFMANN, 1973; TSAIRIS et al., 1972; WURMSER und KAESER, 1963; WATSON und ASHBY, 1976; SCHWIND und SOLCHER, 1958)

- Impfung und Injektion desensibilisierender Stoffe (WEINTRAUB und CHIA, 1977; WOLPOW, 1975; WEIKERS und MATTSON, 1969; TSAIRIS et al., 1972)
- Serumkrankheit (Injektion von Fremdserum) (WOLLING und RUSHTON, 1950, zit. n. Charles und Jayam-Trouth, 1980)
- Vitamin B6-Mangel bei Isoniazid-Therapie (WEICHERT, 1976)
- Motorrad- oder Autofahrten (HUFFMANN, 1973)
- "Unterkühlung" (HUFFMANN; 1973)
- ungewohnte Arbeiten, Sport, Entbindung, Operation: Symptome treten in der Regel in der Rekonvaleszenzphase auf (HUFFMANN, 1973; BRADLEY et al., 1975; TSAIRIS et al., 1972)
- Zeckenstich (HUFFMANN, 1973)
- erhöhte Sensibilität des Plexus brachialis gegenüber Druck oder Ischämie (BRADLEY et al., 1975)
- Ehlers-Danlos-Syndrom: Die Hypermobilität der Gelenke führt zur Überdehnung der Nervenstrukturen; physiotherapeutische Maßnahmen sind kontraindiziert (PAPAPETROPOULOS et al., 1981; DE GRAAF, 1973; KAYED und KASS, 1979)
- systemischer Lupus erythematosus: Die Plexusneuritis kann als Initialsymptom oder im Verlauf der Erkrankung auftreten; meist geht sie in eine Polyneuropathie über (BLOCH et al., 1979).

Obwohl einige Faktoren generell den ganzen Körper betreffen, bleibt die Erkrankung (weitgehend) lokal beschränkt. Das Auftreten der Erkrankung nach Infekten weist auf ein allergisches Geschehen hin. MERTENS und GERLACH (1974) führen die Nervenläsion auf die entzündliche Schwellung von Lymphknoten zurück. Eine banale Infektion der Hals-, Nacken- oder Gesichtregion kann eine Lymphadenitis auslösen und über entzündlich vergrößerte Lymphknoten und Schleimbeutel eine Druckläsion der benachbarten Nervenstrukturen auslösen. Diese Theorie erklärt die umschriebenen Läsionen des Plexus brachialis bei infektiösen oder allergischen Vorerkrankungen. KAESER und LEIMGRUBER (1979), KAESER und NIGST (1977) und MERTENS und GERLACH (1974) empfehlen daher, bei Patienten mit schweren, nicht rückbildungsfähigen Paresen oder progredienten Beschwerden eine Plexusexploration.

7.1.4 Befunde

Elektrophysiologische Untersuchung: Die motorische Latenzzeit zu den proximalen Schulter- und Oberarmmuskeln (Mm. deltoideus, supra- und infra-

spinatus) erbringt pathologische Werte und kann einziger elektrophysiologisch positiver Parameter der neuralgischen Amyotrophie sein (FLAGGMAN und KELLY, 1980; GEIGER et al., 1974), auch die Stimulation des N. musculocutaneus erbringt häufig pathologische NLG-Veränderungen der motorischen Fasern. Die Bestimmung der sensiblen NLG erbringt bei Stimulation am Erbschen Punkt in 2/3 der Fälle pathologische Befunde. Die Messung der Latenzzeit zu den proximal gelegenen, paretischen Muskeln und die Bestimmung der sensiblen NLG des N. musculocutaneus sind für die Diagnostik der neuralgischen Schulteramyotrophie wichtig (FLAGGMAN und KELLY, 1980).

Die konventionelle Elektroneurographie der Nn. ulnaris und medianus erbringt in der Regel Normalbefunde, betrifft die Läsion kaudale Plexusbereiche, ist häufig die transaxilläre NLG verlangsamt (WAXMAN, 1979). Positive Befunde bei der konventionellen NLG-Bestimmung zeigen die Mitbeteiligung peripherer Nerven an. Monoradikulopathien, die laut HUFFMANN (1973) ca. 1/4 ausmachen, zeigen keine Verzögerung der maximalen motorischen NLG, da die Muskeln gewöhnlich von mehreren Wurzeln aus versorgt werden.

Die Lokalisation der Läsion wird durch die Elektromyographie erleichtert. HUFFMANN (1973) fand bei 42 von 77 untersuchten Patienten Zeichen einer Nervenläsion (einschließlich Denervationszeichen). Einzelne Muskeln zeigen einen kompletten Ausfall der willkürlichen und reflektorischen Innervation (KAESER und LEIMGRUBER, 1979). Auch BACEVICH (1976) und BRADLEY et al. (1975) beobachteten positive scharfe Wellen und Fibrillationspotentiale und reduzierte Interferenzmuster bei maximaler Willkürinnervation, aber auch Reinnervationszeichen. Die frühzeitig auftretenden Reinnervationspotentiale deuten eine insgesamt gesehen gute Prognose an. Generalisierte Veränderungen sind in der Regel nicht feststellbar (HUFFMANN, 1973).

Die Höhenlokalisierung wird durch Elektromyogramme der paraspinalen Muskulatur erleichtert. Zeigt das EMG der zervikalen paraspinalen Muskulatur normale Verhältnisse, liegt die Läsion distal des Abgangs der Rr. dorsales von den Nervenwurzeln. Zu berücksichtigen bleiben die Schwierigkeiten dieser Untersuchungstechnik (Patienten mit bekannten Radikulopathien und peripher nachweisbaren Fibrillationen in entsprechenden Muskeln, können paraspinal unauffällige Befunde zeigen). Erbringt die Untersuchung De-

nervationszeichen ist eine intraspinale Läsion gesichert, umgekehrt gilt dies jedoch nicht unbedingt (KNUTSSON, 1961).

EMG-Veränderungen an der nicht betroffenen Extremität werden beschrieben (TSAIRIS et al., 1972), sie deuten einen subklinischen Befall an. In ähnlicher Weise werden gelegentlich auch NLG-Verzögerungen auf der klinisch nicht betroffenen Seite gefunden (WEIKERS und MATTSON, 1969).

Liquor: Im akuten Stadium kann das Liquorpunktat geringfügig verändert sein. Eine leichte Eiweißvermehrung sowie eine geringe Pleocytose deuten ein Entzündungsgeschehen an. Wird die Punktion erst spät (mehr als 2 Wochen nach Beginn der Symptomatik) vorgenommen, zeigt der Liquor keine Veränderungen (mehr). Liquorveränderungen treten bevorzugt bei atypischen Krankheitsverläufen auf, BRADLEY et al. (1975) berichten über derartige Veränderungen bei Patienten mit rezidivierendem Verlauf, CHARLES und JAYAM-TROUTH (1980) bei Kleinkindern. Andere Untersucher (WEICHERT, 1974; MARTINELLI et al., 1980; BECEVICH, 1976; HUFFMANN, 1973) fanden unauffällige Liquorverhältnisse vor.

Die Lumbalpunktion ist insbesondere wichtig für die Differentialdiagnose der neuralgischen Amyotrophie gegenüber der akuten Poliomyelitis. Unauffällige Liquorverhältnisse, das Fehlen von Fieber und meningealen Reizzeichen sowie das Auftreten von Sensibilitätsstörungen sprechen für die neuralgische Schulteramyotrophie (SCHWIND und SOLCHER, 1958; MERTENS und GERLACH, 1974).

Nervenbiopsie: Die Biopsie des N. suralis bringt bei der häufigeren sporadischen Form unauffällige Ergebnisse, die familiäre Form (s.u.) dagegen zeigt bizarre fokale Verdickungen der Myelinscheiden, die Zahl der myelinisierten Fasern ist insgesamt etwas verringert. Das Spektrum der Faserdurchmesser erreicht abnorme Werte und weist keine zweigipfelige Verteilungskurve auf. Segmentale Demyelinisierung und variierende Internodalabstände zeigen Remyelinisationsvorgänge an. Elektronenmikroskopisch imponieren die Verdickungen durch verschiedene Bilder: Übermäßige Anzahl von Myelinschlingen, einfache Verdickung der Myelinscheide oder degenerative Myelinveränderungen im Zentralbereich. Diese drei Veränderungen bewirken eine Konstriktion der Axone und ein Mißverhältnis der arteriellen Versorgung zu Gunsten der Nervenscheiden. Patienten mit rezidivierender

Plexopathie ohne Familienanamnese und sporadische Fälle der neuralgischen Amyotrophie zeigen im N. suralis keine Verdickungen der Myelinscheiden. Die Zahl der myelinisierten Fasern nimmt nur geringfügig ab, der Internodalabstand variiert stark. Elektronenmikroskopisch erweist sich das Nervenmaterial weitgehend unauffällig (BRADLEY et al., 1975).

7.1.5 Prognose

Langzeitprognosen sind für sporadische und familiäre Form (s.u.) ähnlich günstig. Der Heilungsprozeß dauert 6 Monate bis 2 Jahre; diese Zeitspanne liegt proportional zur Plexus-Muskel-Entfernung. Vermutlich ist die verzögerte Erholung durch die Regeneration degenerierter Axone bedingt (TSAIRIS et al., 1972; BRADLEY et al., 1975). Vollständige oder zumindest weitgehende Restitutionsind die Regel. TSAIRIS et al. (1972) konnten nach einem Jahr 40 %, nach zwei Jahren 80 % Heilung beobachten, der Heilungsprozeß kann aber auch noch länger dauern. Im Einzelfall ist deswegen eine frühzeitige orthopädische Fixation zu vermeiden. Nach drei Jahren zeigten 89 % der Patienten eine funktionell vollkommene Heilung unabhängig von der Schwere der initialen Beschwerden. HUFFMANN (1973) berichtet nur bei 11 von 44 Patienten von einer vollständigen Restitution, 32 Patienten zeigten geringe funktionelle Behinderungen (leichte Atrophien und geringe Sensibilitätsstörungen), wobei die katamnestisch überblickbare Zeit 1 - 17 Jahre betrug. Bei einem Patienten waren die motorischen Ausfälle unverändert, die Atrophien betrafen dabei Muskeln, die von einer Poliomyelitis vorgeschädigt waren. Auffallend war, daß 17 von 44 Patienten über intermittierend auftretende radikuläre Beschwerden klagten, wobei diese Störungen deutlich vom Schmerz der neuralgischen Schulteramyotrophie unterscheidbar waren.

In seltenen Fällen führt die Erkrankung zu schweren, bleibenden Paresen mit erheblicher Teilinvalidität (KAESER und LEIMGRUBER, 1979).

7.1.6 Therapie

Eine spezifische Behandlung ist nicht möglich! Die Gabe von Glucocorticoiden erbringt fragliche Erfolge. WOLPOW (1975) erzielte damit rasche Besserung der Schmerzen, wobei der kausale Effekt der Therapie unklar

bleibt. TAYLOR (1960) und GARDNER und MALONEY (1968) propagieren ebenfalls die Steroidtherapie, SMITH et al. (1971) dagegen konnten keine Erfolge durch Glucocorticoidgaben verbuchen. ERIKSON (1974) propagiert physiotherapeutische Maßnahmen, um initial Kontrakturen zu vermeiden und die Muskelstärke zu verbessern, SHYWITZ (1975) dagegen bezweifelt den Wert der Physiotherapie. In seltenen Fällen sind die Schmerzen mit Antiphlogistika beherrschbar (WOLPOW, 1975).

MERTENS und GERLACH (1974) beschreiben gute Erfolge durch die operative Plexusrevision, KAESER und LEIMGRUBER (1979) und KAESER und NIGST (1977) stellen die Nervenstrukturen von der Wirbelsäule bis zur Klavikula dar, um den Plexus zu dekomprimieren. Sie fanden ein rötliches, derbfaseriges Gewebe (sklerosierendes, hyalines Bindegewebe), das den Plexus umkleidete; das Epineurium stellte sich unauffällig dar. Die Resektion des entzündlich veränderten Gewebes leitete in einem Fall eine distal beginnende, rasche Restitution ein. 6 Wochen postoperativ war der Arm normal gebrauchsfähig, bei einem zweiten Patienten scheiterte diese Therapieform.

Aufgrund der widersprüchlichen Therapieerfolge kann keine allgemeingültige Therapieempfehlung abgegeben werden. GUILLOZET und MERCER (1973) wenden deswegen rein symptomatische Therapieformen an.

7.2 Familiäre Form

BRADLEY et al. (1975) fordern aufgrund elektrophysiologischer und histologischer Befunde die Existenz von mindestens zwei Krankheitsbildern, die unter dem Begriff Neuralgische Amyotrophie zusammengefaßt werden. Die wurstförmigen Verdickungen in der Biopsie des N. suralis sind typisch (aber nicht pathognomonisch) für die familiäre rezidivierende Plexopathie. Eine einzelne Krankheitsattacke ist klinisch nicht von der sporadischen Form unterscheidbar. SMITH et al. (1971) lehnen deswegen eine Differenzierung in zwei Gruppen ab. BRADLEY et al. (1975) und GUILLOZET und MERCER (1973) dagegen differenzieren die rezidivierende, familiäre Form von der typischen neuralgischen Amyotrophie!

DRESCHFELD (1886) berichtet erstmals über familiär gehäuft auftretende, rezidivierende Anfälle von Schmerzen und Paresen im Bereich der obe-

ren Extremität. TAYLOR (1960) beschreibt 5 Generationen einer 119 köpfigen Familie mit 30 Fällen von rezidivierender Plexopathie. Insgesamt sind bisher in der Weltliteratur 19 Familien mit 76 betroffenen Patienten und über 150 nachgewiesenen Krankheitsattacken bekannt (wobei 43 Männer und 33 Frauen erkrankt waren) (DRESCHFELD, 1886; UNGLEY, 1933; TAYLOR, 1960; JACOB et al., 1961; ROGER et al., 1965, zit. n. Martinelli et al., 1980; GARDNER und MALONEY, 1968; POFFENBARGER, 1968, zit. n. Martinelli, 1980; SMITH et al., 1971; DE GRAAF, 1973; GUILLOZET und MERCER, 1973; ERIKSON, 1974; WIEDERHOLT, 1974; GEIGER et al., 1974; BRADLEY et al., 1975).

Die familiäre Form der Plexus brachialis Neuropathie ist durch einige Besonderheiten gekennzeichnet:

- Rezidivfreudigkeit: Erneute Krankheitsschübe sind die Regel, sie treten v.a. in Umstellungsphasen auf (Schwangerschaft, Geburt)
- Familienanamnese: autosomal-dominanter Erbgang mit hoher Penetranz (vermutlich ist eine gewisse Vulnerabilität der Nerven vererbt)
- segmental demyelinisierende und remyelinisierende Vorgänge am N. suralis (BRADLEY et al., 1975)
- häufige Beteiligung distaler Armmuskeln und anderer peripherer Nerven oder Hirnnerven: kaudale Hirnnerven (v.a. N. laryngeus recurrens); distal betonte Läsion der Armmuskeln; Plexus lumbosacralis; sympathisches Nervensystem (Horner-Syndrom; Schweißsekretionsstörungen)
- auffallende Gesichtszüge: enge und tiefsitzende Augen, eventuell mit Gesichtasymmetrien und Epikanthus; auch andere kongenitale Anomalien treten gehäuft auf: Minderwuchs, Gaumenspalten, Syndaktylie, Verwachsungen von Ulna und Radius, Ehlers-Danlos-Syndrom
- frühzeitiger Krankheitsbeginn: Die Erkrankung beginnt vor dem 20. Lebensjahr, gewöhnlich im Kindesalter. Die Wahrscheinlichkeit erneuter Krankheitsschübe nimmt mit dem Alter ab, nach dem 30. Lebensjahr werden nur noch selten Krankheitsschübe beobachtet
- Sensibilitätsausfälle: Meist an der radialen Seite des Unterarms, dagegen nur selten im Versorgungsgebiet des N. axillaris (typisch für die sporadische Form)

Die Patienten geben in der Familienanamnese in der Regel keine Hinweise auf Erkrankungen im Familienkreis. Erst spezielle Fragen und Untersuchungen der Verwandtschaft enthüllen den familiären Charakter der Erkrankung (WIEDERHOLT, 1974). Als Sonderfall der familiär rezidivierenden Form einer Plexopathie beschreiben MARTINELLI et al. (1980) eine Familie, bei der drei Familienangehörige (die alle im selben Haushalt wohnten) nach einem grippalen Infekt zur selben Zeit erkrankten (epidemische familiäre Form).

8. Zusammenfassung

Klagen Patienten über Schmerzen oder Muskelschwäche im Schulter-Arm-Bereich, muß differentialdiagnostisch eine Läsion des Plexus brachialis in Erwägung gezogen werden. Das Nervengeflecht ist aufgrund seiner Lage am Ausgang der oberen Thoraxapertur auf vielfache Weise schädigbar. Nicht-traumatische Plexusschädigungen sind häufiger als allgemein angenommen wird.

Der Plexus brachialis entsteht im Bereich der oberen Thoraxapertur aus den ventralen Ästen der Spinalnerven von C₅ bis Th₁, die sich zunächst zu drei Primärstämmen zusammenschließen. Der Truncus superior führt Fasern aus C₈ und Th₁. Die Primärstämme teilen sich noch oberhalb des Schlüsselbeins in je einen ventralen Ast für die Beuger- und einen dorsalen Ast für die Streckermuskulatur. Die ventralen Äste der Tt. superior und medius vereinigen sich zum Fasciculus lateralis, die des unteren Primärstammes bilden den F. medialis. Der F. posterior enthält die dorsalen Äste aller drei Primärstämme. Der Verlauf und die Bildung des Plexus brachialis unterliegen einer großen Variationsbreite.

Der Plexus brachialis versorgt motorisch alle Muskeln des Armes und des Schultergürtels mit Ausnahme des M. trapezius, sensibel nur den Arm. Die Nervenstrukturen sind auf vielfältige Weise schädigbar: Nicht-traumatische Läsionen des Plexus brachialis betreffen bevorzugt die kaudalen Plexusanteile, es handelt sich um eine untere Plexusläsion vom Typ Déjerine-Klumpke, die sich durch den Ausfall der Nervenfasern aus C₈ und Th₁ bemerkbar macht. Die Erbsche Lähmung betrifft dagegen die Segmente C₅ und C₆, sie wird typischerweise nach traumatischen Einwirkungen auf die obere Extremität beobachtet.

Auf dem Weg vom Rückenmark in die Axilla muß das Gefäßnervenbündel drei physiologische Engstellen passieren, an denen der Plexus brachialis unter bestimmten Voraussetzungen geschädigt werden kann. Die Nervenstränge ziehen zunächst in der hinteren Skalenuslücke zwischen den Mm. scaleni anterior und medius über die 1. Rippe, weiter unter der Clavicula hindurch (Kostoklavikularspalt) und hinter dem M. pectoralis minor (Korakopektoralraum) in die Axilla. Das Aussprossen der Extremitäten an dem ursprünglich extremitätenlosen Rumpf bewirkt eine funktionelle Instabilität im Übergangsbereich der Hals- zu den Brustsegmenten.

Die drei physiologischen Engstellen unterliegen zahlreichen Einflüssen, es lassen sich einzelne Kompressionssyndrome in mehreren Etagen unterscheiden. Halsrippen und fibrösmuskuläre Strukturen, die von Halsrippenstummeln oder hypertrophischen Querfortsätzen des 7. Halswirbels ausgehen, bilden neben Anomalien im Verlauf und Ansatz der Mm. scaleni die wichtigsten kongenitalen Anomalien, die die Skalenuslücke einengen. Rippen- oder Claviculafrakturen und Hypertrophie oder Fibrose der Mm. scaleni prädestinieren als erworbene Faktoren zu Engpaßsyndromen der oberen Thoraxapertur. Im Laufe des Lebens kommt es physiologischerweise zum Absinken des Schultergürtels; dies fördert besonders bei asthenischem Habitus das Auftreten von Kompressionserscheinungen.

Die einzelnen Kompressionssyndrome ähneln sich stark, eine Differenzierung mittels klinischer Befunde oder Untersuchungsverfahren ist nicht möglich. Für das Zustandekommen eines klinisch manifesten Engpaßsyndroms der oberen Thoraxapertur ist das Zusammenwirken mehrerer Faktoren erforderlich, weshalb sich praeoperativ in der Regel die eigentliche Kompressionsursache nicht bestimmen läßt. Aus chirurgisch-praktischer Sicht scheint es deswegen vertretbar, die Einzelsyndrome zu verlassen und den Oberbegriff Thoracic outlet Syndrom, wie er im anglo-amerikanischen Schrifttum gebraucht wird, zu verwenden.

Die Kenntnis der anatomischen Variationen im Bereich der Engstellen und ihre Differenzierung hat aber weiterhin Bedeutung für die Interpretation der klinisch-neurologischen und angiologischen Untersuchungsbefunde:

- Halsrippensyndrom: Halsrippen werden bei ca. 0,5 bis 2 % der Bevölkerung gefunden; der überwiegende Teil der Halsrippenträger entwickelt aber nie Symptome. Die Größe der Halsrippe ist klinisch irrelevant, da jede noch so kleine knöcherne Veränderung am Querfortsatz des 7. Halswirbels über einen knorpeligen oder ligamentären Anteil mit der 1. Rippe in Verbindung steht. Ein M. scalenus minimus, ein Scalenus medius-Band und andere atypische fibröse Strukturen wirken ähnlich wie eine Halsrippe.
- Skalenussyndrom: Die Mm. scaleni sollen passiv durch Hypertrophie und Fibrosierung bzw. aktiv durch Elevation der 1. Rippe einen Kompressionseffekt entfalten. Variationen im Insertionsbereich oder im Verlauf der Mm. scaleni (besonders wenn diese hypertrophisch oder fibrös verändert sind) fördern die Manifestation der Erkrankung.

- Syndrom der 1. Rippe: Veränderungen im Bereich der 1. Rippe wirken sich auf mehrere Engstellen aus.
- Kostoklavikularsyndrom: Der Kostoklavikularspalt wird durch Retraktion der Schulter verschmälert. Frakturen oder angeborene Veränderungen der Clavicula spielen eine wichtige Rolle.
- Hyperabduktionssyndrom: Es hat ähnlich dem Kostoklavikularsyndrom nur funktionellen Charakter; es tritt nur nach lange dauernder Hyperabduktion des Armes auf (Schlafen mit über dem Kopf erhobenen Armen).

Die Bedeutung der Mm. scaleni für das Entstehen der Kompressionssyndrome wurde lange Zeit überschätzt; die häufig durchgeführte Skalenotomie erbrachte schlechte Operationsresultate.

Das T.O.S. wird überwiegend bei Frauen im dritten und vierten Lebensjahrzehnt beobachtet. Der Tonusverlust der Schultermuskulatur führt bei der Frau, die in der Regel weniger Muskelmasse als der Mann besitzt, zu einem verstärkten Schulterdeszensus. Häufig sind die Patienten in Berufen beschäftigt, die das Anheben der Arme über längere Zeit nötig machen, gleichzeitig aber keine körperlich schwere Arbeit darstellen. Der Erkrankung kann ein traumatisches Ereignis (z.B. ein HWS-Schleudertrauma) um mehrere Monate vorausgehen, in der Regel ist die Anamnese in dieser Hinsicht aber leer. Die Symptome treten meist nur einseitig auf, eine Seitenpräferenz ist nicht feststellbar.

Das T.O.S. äußert sich klinisch zunächst mit haltungsabhängigen Schmerzen und Sensibilitätsstörungen im Bereich des 4. und 5. Fingers und der Ulnarseite von Hand und Unterarm, die sich im Verlauf der Erkrankung auf den gesamten Arm ausbreiten können. Die Monate später einsetzenden motorischen Ausfälle betreffen mehr oder weniger generalisiert die kleinen Handmuskeln, sie sind Ausdruck einer unteren Plexusparese. Selten bewirkt die Kompression der neurovaskulären Strukturen eine Irritation vegetativer Fasern in Form eines Raynaud-Syndroms oder trophischer Störungen. Die Kompression der A. subclavia äußert sich in ischämisch bedingten, nicht segmental verteilten Schmerzen. Die Beschwerden treten meist erst bei Durchführung der Provokationstests auf. Venöse Kompressionszeichen (Zyanose, Ödem) verschlimmern sich entgegen der üblichen Erfahrung bei Hochlagerung des Armes und während der Arbeit.

Die Diagnose T.O.S. stützt sich im wesentlichen auf Anamnese und klinische Befunde. Lokalsymptome im Sinne einer druckempfindlichen supra-

klavikulären Schwellung und die Reproduzierbarkeit der Symptome sind als unspezifische Hinweise auf ein T.O.S. zu werten. Die elektrophysiologischen Untersuchungsverfahren gehören zur Basisdiagnostik des Syndroms. Die Elektromyographie zeigt in den betroffenen Muskeln Zeichen von pathologischer Spontanaktivität und Lichtung des Interferenzmusters bei maximaler Willkürinnervation. Aus dem Verteilungsmuster der motorischen Ausfälle kann auf den Kompressionsort geschlossen werden. In leichten Fällen degenerieren die Axone nicht, so daß das EMG unauffällige Befunde zeigen kann. Die konventionelle Bestimmung der sensiblen und motorischen NLG der peripheren Nerven erbringt normale Werte. Der lokal demyelinisierende Leitungsblock zeigt sich bei Bestimmung der transaxillären NLG des N. ulnaris, leider ist es häufig unmöglich, den Nerven proximal der Läsionsstelle zu stimulieren. F-Wellen-Latenz und somatosensible evozierte Potentiale ermöglichen die Beurteilung des peripheren Nerven in seiner gesamten Länge. Beide Untersuchungen erbringen in einem hohen Prozentsatz den positiven Nachweis eines T.O.S.

Die konventionellen elektrophysiologischen Methoden dienen hauptsächlich dem Ausschluß anderer neurologischer Erkrankungen des peripheren Nerven. Periphere Nervenkompressionssyndrome (Karpaltunnel-Syndrom, Sulcus-ulnaris-Syndrom, Syndrom der Loge de Guyon) imponieren elektroneurographisch durch eine lokale periphere Verlangsamung der motorischen und sensiblen NLG. Bei cervicalen radikulären Läsionen ist der EMG-Befund aus entsprechenden Myotomen zu erheben. Als Zeichen der Intaktheit des peripheren sensiblen Neurons ist die Amplitude des sensiblen Summenpotentials aus einem anästhetischen Hautareal unauffällig, der Histamintest positiv. Radikulopathien des Halsmarks gehen immer mit unauffälligen vegetativen Hautbefunden (Schweißtest) einher.

Die Symptome des T.O.S. sind haltungsabhängig. Der Wert gewisser standardisierter vaskulärer Provokationstests ist umstritten. Viele gesunde Probanden zeigen bei der Durchführung der Manöver (Adson-Test, 90°-AER-Test, attention position, Hyperabduktion) Veränderungen des Radialispulses, andererseits zeigen Patienten, die klinisch Zeichen eines T.O.S. aufweisen, unauffällige Befunde. Das Verschwinden des Radialispulses ist deswegen nur bei Bestehen neurologischer Ausfälle diagnostisch verwertbar.

Nach der konventionellen Röntgendiagnostik wird die Angiographie von A. und V. subclavia z.T. in verschiedenen Armstellungen durchgeführt. Die

Angiographie wird nicht routinemäßig angefertigt, sondern ist nur indiziert, wenn der Patient arterielle oder venöse Insuffizienzzeichen aufweist. Die vergleichsweise gering invasive digitale Subtraktionsangiographie findet in den letzten Jahren Eingang in die Basisdiagnostik des T.O.S.

Die 1. Rippe ist am Aufbau der beiden wichtigsten physiologischen Engstellen beteiligt, die Resektion der 1. Rippe steht deswegen im Zentrum der operativen Überlegungen. Meist wird der axilläre Zugang gewählt, der die besten kosmetischen Ergebnisse bringt. Die früher häufig erfolglos durchgeführte Skalenotomie erbringt bei richtiger Indikationsstellung gleichwertige Ergebnisse. Intraoperativ sollte die freie Passage des Gefäßnervenbündels bei verschiedenen Armstellungen geprüft werden. Die Operation erbringt in über 90 % der Fälle die dauerhafte Heilung oder zumindest Besserung der Beschwerden. Die konservative Therapie, die bei über 50 % der Patienten erfolgreich angewendet wird, versucht passiv und aktiv die Schultern anzuheben und dadurch die obere Thoraxapertur zu erweitern.

Chronische Druckeinwirkungen von außen durch das lange Tragen von Rucksäcken oder iatrogen durch Schulterstützen bei Operationen in Trendelenburglage bewirken eine Schädigung neuraler Strukturen, die einer Erbschen Lähmung entsprechen. Vermutlich wirken neben direkten Druckmomenten von außen die Verschmälerung des Kostoklavikularspaltes und weitere Faktoren am Entstehen der Beschwerden mit. Die Narkoselähmung tritt meist am zur Anaesthesie abduzierten Arm auf, sie ist bei richtiger Lagerung des Armes weitgehend vermeidbar! Die Plexusparese ist innerhalb von Wochen bis wenigen Monaten voll reversibel.

Neben diesen rein mechanisch bedingten Plexusschädigungen werden noch einige weitere Ursachen von Plexusläsionen beschrieben. Die Therapie des Mamma-Cas umfaßt neben der radikalen Mastektomie, die Bestrahlung der axillären Lymphknoten. Die Strahlendosis muß zur Tumorthherapie relativ hoch gewählt werden; das im Bestrahlungsfeld vorkommende nicht-neoplastische Gewebe wird beeinträchtigt, Nerven- und perineurales Binde- und Fettgewebe (einschließlich der Vasa nervorum) mitgeschädigt. Nach einer Latenzzeit von mehreren Monaten bis Jahren entstehen Schmerzen und Paresen, die mehr oder weniger eine Schädigung des gesamten Plexus brachialis anzeigen. Übersteigt die Strahlendosis einen gewissen Schwellenwert, steigt die Läh-

sionshäufigkeit exponentiell an. Eine allgemein gültige Therapieempfehlung kann nicht gegeben werden.

Für den Kliniker stellt die Differenzierung der radiogenen und metastatisch bedingten Plexusschädigung ein großes Problem dar. Selbstverständlich können Tumorzellen die umgebenden Nervenstrukturen durch Druck oder Infiltration schädigen, wenn die Strahlentherapie - wie häufig der Fall - nur palliative Wirkung hat. Die kaudalen Plexusteile sind von reichlich Lymphknoten umgeben, Lymphknotenmetastasen aus diesem Bereich gelangen rasch in die unmittelbare Nähe der Nervenstrukturen.

Eine Sonderform des Bronchial-Karzinoms, der Pancoast-Tumor, wächst aggressiv aus der Lungenspitze nach kranial in den Plexus ein. Schmerzen und vegetative Ausfälle (Horner-Syndrom, Anhidrose) sind deswegen Frühsymptome der Erkrankung. Eventuell beeinflussen Pleuraadhäsionen in diesem Gebiet die Wachstumsrichtung der Geschwulst.

Als letzte große Gruppe nicht-traumatischer Plexusläsionen sei die neuralgische Schulteramyotrophie genannt. Akut im Verlauf von Stunden einsetzende Schmerzen, denen im Verlauf von mehreren Tagen Muskelschwäche und Atrophien folgen, kennzeichnen die Erkrankung. Die Beschwerden treten nach grippalen Infekten, Impfungen, Mikrotraumen, spontan und nach einer Vielzahl weiterer Vorerkrankungen auf; die Ätiologie ist unklar, neben entzündlich-allergischen Faktoren werden auch Kompressionseffekte diskutiert. Die Paresen bilden sich (wie die Schmerzen) spontan zurück.

Literaturverzeichnis

- Adams IT, De Weese JA, Mahoney EB, Rob CG (1968) Intermittent Subclavian Vein Obstruction without Thrombosis. *Surgery* 63: 147
- Adelman M, Pratilas V (1979) Unexplained Brachial-plexus Palsy. *Anesthesiology* 51: 479
- Adson AW, Coffey JR (1927) Cervical Rib: A Method of Anterior Approach for Relief of Symptoms by Division of the Scalenus Anticus. *Ann. Surg.* 85: 839
- Alnot JY, Hutten B (1977) II. La systématisation du plexus brachial. *Rev. Chir. Orthop. Repar. App. Mot.* 63: 27
- Bacevich BB (1976) Paralytic Brachial Neuritis. *J. Bone Jt. Surg.* 58-A: 262
- Bagley FH, Walsh JW, Cady B, Salzman FA, Oberfield RA, Pazianos AG (1978) Carcinomatous versus radiation-induced brachial plexus neuropathy in breast cancer. *Cancer (Philadelphia)* 41: 2154
- Bale JF, Ziter FA (1980) Childhood Brachial Plexus Neuropathy. *Am.J.Dis. Child.* 134: 903
- Bardos V, Somodoska V (1961) Epidemiologic study of a brachial plexus neuritis outbreak in northeast Czechoslovakia. *World Neurol.* 2: 973
- Beck K (1954) Die Bedeutung des vegetativen Syndroms insbesondere der Schweißstörungen, für die Frühdiagnose der sog. Pancoast-Tumoren (Mit 3 eigenen Fällen.). *Nervenarzt* 25: 373
- Benjian SR, Mainzer F (1974) Erect Arteriography: Its Use in the Thoracic Outlet Syndrome. *Radiology* 111: 275
- Biberstein MP, Eisenberg H (1979) Unilateral Diaphragmatic Paralysis in Association with Erb' Palsy. *Chest* 75: 209
- Bloch SL, Karrett MP, Swerdlow M, Grayzel AI (1979) Brachial plexus neuropathy as the initial presentation of systemic lupus erythematosus. *Neurology* 29: 1633
- Bodechtel G (1974) Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Thieme Stuttgart
- Borrachero J (1975) Akroparästhesien bei Plexus-Läsionen; Klinik und Behandlung. *Münch. med. Wochenschr.* 117: 1073
- Bradley WG, Madrid R, Thrush DC, Campbell MJ (1975) Recurrent brachial plexus neuropathy. *Brain* 98: 381
- Brannon EW (1963) Cervical Rib Syndrome. *J. Bone Jt. Surg.* 45-A: 977
- Brickner WM (1927) Brachial Plexus Pressure by the Normal First Rib. *Ann Surg.* 85: 858

- Britt LP (1967) Non-operative Treatment of Thoracic Outlet Syndrome Symptoms. Clin. Orthop. Relat. Res. 51: 45
- Broser F (1981) Topische und klinische Diagnostik neurologischer Krankheiten. 2. Auflage Urban & Schwarzenberg München Wien Baltimore
- Challenor YB, Richter RW, Brunn B, Pearson J (1973) Nontraumatic Plexitis and Heroin Addiction. J.Am.Med.Assoc. 225: 958
- Charles LM, Jayam-Trouth A (1980) Brachial Plexus Neuropathy. Three Cases in Children. Am.J.Dis.Child.134: 299
- Chusid JG (1978) Funktionelle Neurologie. Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Clagett DT (1962) Presidential address: research and prosearch. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 44: 153
- Clausen EG (1942) Postoperative ("anesthetic") paralysis of the brachial plexus. A review of the literature and report of nine cases. Surgery 12: 933
- Cliffon EE (1947) Neurovascular syndrome of the arm associated with hypertrophied subclavius muscle. Arch. Surg. (Chicago) 54: 732
- Cohen L, Svensson H (1978) Cell population kinetics and dosetime relationships for post-irradiation injury of the brachial plexus in man. Acta Radiol.Ser.Oncol.Radiat.Phys.Biol. 17: 161
- Cormier J-M, Ferry J (1974) Paralysie plexique dans les cancers du sein traités. Nouv. Presse Méd. 3: 1000
- Dale (1979) Diskussionsbeitrag zu Sanders et al., 1979
- Daskalakis E, Bouhoutsos J (1980) Subclavian and axillary vein compression of musculoskeletal origin. Br. J. Surg. 67: 573
- Daube JR (1969) Rucksack Paralysis. J.Am.Med.Assoc. 208: 2447
- Daube JR (1975) Nerve Conduction Studies in the Thoracic Outlet Syndrome. Neurology 25: 347
- Davis DH, Onofrio BM, Mac Carty CS (1978) Brachial Plexus Injuries. Mayo Clin. Proc. 53: 799
- Defalque RJ (1972) The Subclavian Route. Anaesthesist (Berl.) 21: 325
- De Graaf AS (1973) Neuralgic amyotrophy in identical twins with Ehlers-Danlos syndrome. Eur.Neurol.9: 190
- Dorazio RA, Ezzet F (1979) Arterial Complications of the Thoracic Outlet Syndrome. Am. J. Surg. 138: 246
- Dreschfeld J (1886) On some of the rarer forms of muscular atrophies. Brain 9: 178

- Dunant JH, Hehne HJ, Gauer EF, Waibel PP (1974) Venendruckmessungen im Arm zur Beurteilung von Kompressionserscheinungen beim Schultergürtelsyndrom. VASA 3: 418
- Dunant JH, Hehne HJ, Gauer EF, Waibel PP (1975) Phlebographische Untersuchungen über Kompressionserscheinungen beim Schultergürtelsyndrom. Thoraxchirurgie 1: 23
- Ellis FW (1971) Nominal standard dose and the ret. Br.J. Radiol. 44: 101
- Erikson A (1974) Hereditary syndrome consisting in recurrent attacks resembling brachial plexus neuritis, special facial features, and cleft palate. Acta Paediatr. Scand. 63: 885
- Etheredge S, Wilbur B, Stoney RJ (1979) Thoracic Outlet Syndrome. Am. J. Surg. 138: 175
- Falconer MA, Weddell G (1943) Costoclavicular compression of the subclavian artery and vein. Relation to the scalenus anticus syndrome. Lancet II 245: 539
- Finke J (1965) Neurologische Differentialdiagnose: Die untere Halsregion. Dtsch. Med. Wochenschr. 90: 1912
- Fisher R, Tate H (1970) Isolated neurilemmomas of the brachial plexus. J. Neurosurg. 32: 463
- Flaggman PD, Kelly JJ (1980) Brachial Plexus Neuropathy. An Electrophysiologic Evaluation. Arch. Neurol. (Chicago) 37: 160
- Frankel SA, Hirata I (1971) The Scalenus Anticus Syndrome and Competitive Swimming. J. Am. Med. Assoc. 215: 1796
- Franz A, Conrad B (1978) Zum Problem der Früherkennung diskreter Funktionsstörungen peripherer Nerven. Vergleichende Untersuchungen von F-Wellen-Latenz und konventioneller motorischer Nervenleitgeschwindigkeit bei Gesunden und Diabetikern. EEG-EMG Z. Elektroenzephalogr. Verw. Geb. 9: 189
- Frick H, Leonhardt H, Starck D (1977) Allgemeine Anatomie. Spezielle Anatomie I. Thieme Stuttgart
- Frick H, Leonhardt H, Starck D (1978) Spezielle Anatomie II. Thieme Stuttgart
- Gangahar DM, Flogaites T (1978) Retrosternal Dislocation of the Clavicle Producing Thoracic Outlet Syndrome. J. Trauma 18: 369
- Gardner JH, Maloney W (1968) Hereditary brachial and cranial neuritis genetically linked with ocular hypotelorism and syndactyly. Neurology 18: 278
- Geiger LR, Mancall EL, Penn AS, Tucker SH (1974) Familial neuralgic amyotrophy-report of three families with review of the literature. Brain 97: 87

- Gilliatt RW, Le Quesne PM, Logue V, Sumner AJ (1970) Wasting of the hand associated with a cervical rib or band. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 33: 615
- Ginzburg M, Lee M, Ginzburg J, Alba A (1978) Median and ulnar nerve conduction determinations in the Erb's point-axilla segment in normal subjects. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 41: 444
- Goodson JD (1981) Brachial plexus injury from tight backpack straps. *N. Engl. J. Med.* 38: 524
- Grieve Di (1976) Inlet or outlet? *Br. Med. J.* I: 1535
- Gruß JD, Stojanovic R, Kuhn H, Bartels D (1977) Diagnostisches und therapeutisches Vorgehen bei den Kompressionssyndromen der oberen Thorax-apertur (Thoracic-outlet-Syndrom). *Klinikerarzt* 6: 327
- Guillozet N, Mercer RD (1973) Hereditary Recurrent Brachial Neuropathy. *Am.J.Dis.Child.* 125: 884
- Guthaner DF, Wexler L, Enzmann DR, Riederer SJ, Keyes GS, Collins WF, Brody WR (1983) Evaluation of Peripheral Vascular Disease Using Digital Subtraction Angiography. *Radiology* 147: 393
- Gyhra A, Israel J, Santander C, Acuna D (1980) Schwannoma of the brachial plexus with intrathoracic extension. *Thorax* 35: 703
- Hafferl A (1953) *Lehrbuch der Topographischen Anatomie. Band I* Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Handler SD, Canalis RF, Jenkins HA, Weiss AJ (1977) Management of Brachial Plexus Tumors. *Arch. Otolaryngol.* 103: 653
- Hering KG, Mitrović D (1981) Plexus-brachialis-Erkrankungen nach Operation und Bestrahlung des Mammakarzinoms. *Strahlentherapie* 157: 86
- Heyden B, Vollmar J (1979) Thoracic outlet-syndrome with vascular complications. *J. Cardiovasc. Surg.* 20: 531
- Hill RM (1940) Vascular anomalies of the upper limbs associated with cervical ribs. *Br. J. Surg.* 27: 100
- Hirner A, Häring R, Görtz G (1981) Das Thoracic-outlet-Syndrom. *Med.Welt* 32: 626
- Holdorff B, Stolle E (1978) Differentialdiagnose der radiogenen und der karzinomatösen Armplexusläsion. *Aktuel. Neurol.* 5: 1
- Holler M, Hopf HC (1968) Posttraumatische Synkinesien zwischen Zwerchfell und Muskeln des Plexus brachialis. *Dtsch. Z. Nervenheilkunde* 193: 141
- Hölzl HR, Flora G, Riedler L (1971) Das Skalenus-Halsrippen-Syndrom. *Bruns' Beitr. klin. Chir.* 218: 705
- Hopf HC (1970) Langsam wachsender Tumor in der Axilla. *Z. Neurol.* 198: 120

- Hopf HC, Kaeser HE, Ludin HP, Ricker K, Stözel R, Struppler A, Tackmann W (1979) Grundbedingungen für die Durchführung elektromyographischer Untersuchungen. Teil I: EMG, Nervenleitgeschwindigkeit und Endplattenbelastung. EEG-EMG Z. Elektroenzephalogr. Verw. Geb. 10: 57
- Hsu JD (1979) Brachial Plexus Injury following Barbiturate Overdose. J. Bone Jt. Surg. 61-A: 1252
- Huffmann G (1973) Neuralgische Schulteramyotrophie, Klinik und Verlauf. Z. Neurol. 206: 79
- Husfeldt KJ, Gall F (1978) Die venöse Thrombektomie. Thoraxchirurgie 26: 153
- Jacob JC, Andermann F, Robb JP (1961) Heredofamilial neuritis with brachial predilection. Neurology 11: 1025
- Janda A (1981) Neurologische Komplikation beim Vena subclavia-Katheterismus. Anaesthesist (Berl.) 30: 148
- Jebsen RH (1967) Motor conduction velocities in the median and ulnar nerves. Arch. Phy. Med. Rehabil. 48: 185
- Jerrett SA, Cuzzzone LJ, Paternak BM (1984) Thoracic Outlet Syndrome Electrophysiologic Reappraisal. Arch. Neurol. 41: 960
- Johnson CR (1974) Treatment of thoracic outlet syndrome by removal of first rib and related entrapments through posterolateral approach. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68: 536
- Kaeser HE, Leimgruber HR (1979) Schmerzlose Plexus-brachialis-Neuritis. Schweiz. Rundsch. Med. Prax. 68: 731
- Kaeser HE, Nigst H (1977) Plexus-brachialis-Neuritis: atypische Verläufe und Operationsindikationen. Schweiz. Rundsch. Med. Prax. 66: 189
- Kaplan PE (1978) F-waves as an electrodiagnostic confirmation of brachial plexus neuropathies of the upper trunk. Electromyogr. Clin. Neurophysiol. 18: 527
- Kayed K, Kåss B (1979) Acute multiple brachial neuropathy and Ehlers-Danlos syndrome. Neurology 29: 1620
- Kelly TR (1979) Thoracic Outlet Syndrome. Current Concepts of Treatment. Ann. Surg. 190: 657
- Kennedy WR, Resch JA (1966) Paralytic brachial neuritis. Lancet 86: 459
- Kirk J, Gray WM, Watson ER (1971) Cumulative radiation effect. Part I: Fractionated treatment regimes. Clin. Radiol. 22: 145
- Kleinsasser LJ (1949) "Effort" thrombosis of the axillary and subclavian veins. Arch. Surg. (Chicago) 59: 258
- Kline DG, Kott J, Barnes G, Bryant L (1978) Exploration of selected brachial plexus lesions by the posterior subscapular approach. J. Neurosurg. 49: 872

- Knoblauch H (1957) Operative Behandlungsergebnisse beim Skalenus-Syndrom. Chirurg 28: 292
- Knutsson B (1961) Comparative value of electromyographic, myelographic and clinical-neurological examinations in diagnosis of lumbar root compression syndrome. Acta Orthop. Scand. Suppl. 49: 1
- Koch G, Gutsch S, Schreyer H (1978) Die Therapie venöser Verschlüsse im Rahmen des Thoracic-Outlet-Syndroms. VASA 7: 299
- Kori SH, Foley KM, Posner JB (1981) Brachial plexus lesions in patients with cancer: 100 cases. Neurology 31: 45
- Kraft GH (1969) Multiple distal neuritis of the shoulder girdle: an electromyographic clarification of "paralytic brachial neuritis". Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. 27: 722
- Kraft GH (1970) Rucksack paralysis and brachial neuritis. J. Am. Med. Assoc. 211: 300
- Krause K-H, Berlit P (1981) Elektroneurographische Befunde bei der Radfahrerlähmung. EEG-EMG Z. Elektroenzephalogr. Verw. Geb. 12: 90
- Landi A, Copeland SA, Wynn Parry CB, Jones SJ (1980) The role of somatosensory evoked potentials and nerve conduction studies in the surgical management of brachial plexus injuries. J. Bone Jt. Surg. 62-B: 492
- Lascelles RG, Mohr PD, Neary D, Bloor K (1977) The thoracic outlet syndrome. Brain 100: 601
- Leffert RD (1974) Brachial-plexus injuries. N. Engl. J. Med. 291: 1059
- Linder E (1959) Über das funktionelle und morphologische Verhalten peripherer Nerven längere Zeit nach Bestrahlung. Fortschr. Geb. Röntgenstr. Nuklearmed. 90: 618
- London GW (1975) Normal ulnar nerve conduction velocity across the thoracic outlet: comparison of two measuring techniques. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 38: 756
- Ludin H-P (1976) Praktische Elektromyographie. Enke Stuttgart
- Mansat M (1975) Première partie: Anatomie I. Anatomie topographique chirurgicale du plexus brachial. Rev. Chir. Orthop. Repar. Appar. Mot. 63: 20
- Martinelli P, Pazzaglia P, Marchiori L, Lugaresi E (1980) Simultaneous Occurrence of Neuralgic Amyotrophy in Three Members of One Family. Eur. Neurol. 19: 316
- Match RM (1975) Radiation-Induced Brachial Plexus Paralysis. Arch. Surg. (Chicago) 110: 384
- Mc Cleery RS, Kesterson JE, Kirtley JA, Love RB (1951) Subclavius and anterior scalene muscle compression as a cause of intermittent obstruction of the subclavian vein. Ann. Surg. 133: 588

- Mc Gowan JM, Velinsky (1949) Costoclavicular compression. Relation to the scalenus anticus and cervical rib syndromes. Arch. Surg. (Chicago) 59: 62
- Mertens HG, Gerlach J (1974) Die neuralgische Schulteramyotrophie, Syndrom einer Plexuskompression? Aktuel. Neurol. 1 : 12
- Monod O, Poulet J, Cocheton JJ, Bedaya-N'garo S (1975) Chirurgie de la douleur dans les cancers du sommet pulmonaire. Nouv. Presse Méd. 4: 2239
- Moody IF (1975) Bedeutung der Elektromyographie für Diagnose und Therapie der Akroperästhesien. Münch. Med. Wochenschr. 117: 1083
- Moore KL (1980) Embryologie, Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Schattauer Stuttgart, New York
- Mumenthaler M (1964) Armplexusparesen im Anschluß an Röntgenbestrahlung. Schweiz. Med. Wochenschr. 94: 1069
- Mumenthaler M (1980) Neurologische Differentialdiagnose. Thieme Stuttgart
- Mumenthaler M, Schliack H (1977) Läsionen peripherer Nerven. Thieme Stuttgart
- Murphy JB (1905) A Case of Cervical Rib With Symptoms Resembling Subclavian Aneurysm. Ann. Surg. 41: 399
- Naffziger HC (1937) The scalenus syndrome. Surg. Gynecol. Obstet. 64: 119
- Naffziger HC, Grant WT (1938) Neuritis of the brachial plexus mechanical in origin. The Scalenus Syndrome. Surg. Gynecol. Obstet. 67: 722
- Nelson PA (1957) Treatment of patients with cervico dorsal outlet syndrom. J. Am. Med. Assoc. 163: 1570
- Nelson PA (1959) Physical treatment of the painful arm and shoulder. J. Am. Med. Assoc. 169: 814
- Neuerer G (1977) Funktionelle Arteriographie bei "Thoracic outlet syndrome". VASA 6: 292
- Niedermeyer K (1959) Querschnittslähmung bei sog. Pancoast-Tumor. Nervenarzt 30: 321
- Noth J, Dietz V, Manritz KH (1980) Cyclist's Palsy. J. Neurol. Sci. 47: 111
- Noterman J, Dor P, Jortay AM (1977) Tumor of the Brachial Plexus Associated with a Tumor of the Thyroid Gland. World J. Surg. 1: 683
- O'Brien MD, Upton ARM (1972) Anterior interosseus nerve syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 35: 531
- Ochsner A, Gage M, De Bakey M (1935) Scalenus anticus (Naffziger) syndrome. Am. J. Surg. 28: 669

- O'Keefe DM (1980) Brachial plexus injury following axillary arteriography. J. Neurosurg. 53: 853
- Pancoast HK (1932) Superior pulmonary sulcus tumor. J. Am. Med. Assoc. 99: 1391
- Papapetropoulos T, Tsankanikas, Spengos M (1981) Brachial neuropathy and Ehlers-Danlos syndrome. Neurology 31: 642
- Parsonage MJ, Turner JWA (1948) Neuralgic amyotrophy. Lancet I: 973
- Patten J (1977) Neurological Differential Diagnosis. Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Peet RM, Henriksen JD, Anderson TP, Martin GM (1956) Thoracic-Outlet-Syndrome: Evaluation of Therapeutic Exercise Programm. Proc. Mayo Clin. 31: 281
- Pollak EW (1980) Surgical anatomy of the thoracic outlet syndrome. Surg. Gynecol. Obstet. 150: 97
- Raaf J (1955) Surgery for cervical rib and scalenus anticus syndrome. J. Am. Med. Assoc. 157: 219
- Radko P (1969) Die Bangsche Krankheit und das periphere Nervensystem. Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Razzuk (1979) Diskussionsbeitrag zu Sanders et al., 1979
- Ricklin P (1956) Kompressionssyndrome der oberen Extremität. Schweiz. Med. Wochenschr. 86: 1135
- Rieder H (1893) Die "Steinträger-Lähmung". Münch. Med. Wochenschr. 40: 121
- Roberts JT (1948) The effect of occlusive arterial diseases of the extremities on the blood supply of nerves. Experimental and clinical studies on the role of the vasa nervorum. Am. Heart J. 35: 869
- Roeder dK, Mills M, Mc Hale JJ, Shepard BM, Ashworth HE (1973) First Rib Resection in the Treatment of Thoracic Outlet Syndrome: Transaxillary and Posterior Thoracoplasty Approaches. Ann. Surg. 178: 49
- Rohen JW (1977) Funktionelle Anatomie des Menschen. 3. Auflage Schattauer Stuttgart, New York
- Rohr H, Lenz H (1960) Die Bedeutung des neurologischen Befundes für die Diagnose des Pancoast-Syndroms. Nervenarzt 31: 81
- Roos DB (1971) Experience with First Rib Resection for Thoracic Outlet Syndrome. Ann. Surg. 197: 429
- Roos DB (1974) Diskussionsbeitrag zu Johnson, 1974
- Roos DB (1977) Congenital Anomalies Associated with Thoracic Outlet Syndrome. Am. J. Surg. 132: 771

- Rosenberger K, Bittenbring G (1976) Antidrome sensible Aktionspotentiale des N. medianus und N. ulnaris - Normwerte und Methodenkritik - . EEG-EMG Z. Elektroenzephalogr. Verw. Geb. 7: 133
- Sadler TR, Rainer WG, Twombly G (1975) Thoracic Outlet Compression. Application of Positional Arteriographic and Nerve Conduction Studies. Am. J. Surg. 130: 704
- Salam AA (1972) Brachial plexus paralysis: an unusual complication of anticoagulant therapy. Am. Surg. 38: 454
- Sanders RJ, Monsour JW, Baer SB (1968) Transaxillary first Rib Resection for the Thoracic Outlet Syndrome. Arch. Surg. (Chicago) 97: 1014
- Sanders RJ, Monsour JW, Gerber WF, Adams WR, Thompson N (1979) Scaleneectomy versus first rib resection for treatment of the thoracic outlet syndrome. Surgery 85: 109
- Schiebler TH (Hrsg.) (1977) Lehrbuch der gesamten Anatomie des Menschen. Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Schliack H, Schiffter R (1971) Umschriebene Störungen der Schweißsekretion als diagnostisches Kriterium. Med. Welt 22: 1421
- Schmidt CR (1966) Peripheral nerve injuries with anesthesia: A review and report of three cases. Anesth. Analg. (Cleveland) 45: 748
- Schober KL, Huth J, Volland J (1962) Nerven- und Armkomplikationen nach Thoraxoperationen. Bruns' Beitr. klin. Chir. 205: 439
- Schwind F, Solcher H (1958) Durch Influenza-Virus hervorgerufene peripher-nervöse Krankheitsbilder. Nervenarzt 29: 414
- Shaywitz BA (1975) Brachial plexus neuropathy in childhood. J. Pediatr. 86: 913
- Siivola J, Myllylä VV, Sulg I, Hokkanen E (1979) Brachial plexus and radicular neurography in relation to cortical evoked responses. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 42: 1151
- Simon EJ (1970) Effects of narcotics on the giant axon of the squid. J. Neurochem. 17: 881
- Smith BH, Ramakrishna T, Schlagenhauff RE (1971) Familial brachial neuropathy. Two case reports with discussion. Neurology 21: 941
- Snyder M, Batzdorf U, Sparks FC (1979) Unusual malignant tumors involving the brachial plexus: A report of two cases. Am. Surg. 45: 42
- Snyder M, Cancilla PA, Batzdorf U (1977) Hypertrophic Neuropathy Simulating a Neoplasm of the Brachial Plexus. Surg. Neurol. 7: 131
- Spiess H (1972) Schädigungen am peripheren Nervensystem durch ionisierende Strahlen. Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Spindler HA (1975) Electrodagnosis of brachial-plexus injuries. N. Engl. J. Med. 289: 428

- Stallworth (1979) Diskussionsbeitrag zu Sanders et al., 1979
- Stammler A, Fotakis N (1967) Die "Neuritis carcinomatosa und sarcomatosa". Fortschr. Neurol. Psychiatr. Ihrer Grenzgeb. 35: 349
- Starck E, Harth P, Kollath J, Riemann H, Tuengerthal S, Walter M, Harth I, Herzer M, Rauber K (1983) Digitale Subtraktionsangiographie (DSA). Dtsch. Arztebl. 80: 35
- Stöhr M (1976) Lagerungsbedingte Armplexusparesen in Narkose. Anaesthesist (Berl.) 25: 532
- Stöhr M, Dichgans J, Diener HC, Buettner UW (1982) Evozierte Potentiale SEP-VEP-AEP Springer Berlin, Heidelberg, New York
- Stöhr M, Mayer K, Petruch F (1978) Armplexusparesen nach Stellatumblockade und Plexusanästhesie. Dtsch. Med. Wochenschr. 103: 68
- Stoll BA, Andrews JT (1966) Radiation-induced Peripheral Neuropathy. Br. Med. J. 1: 834
- Straschill M, Krapp L (1977) Elektromyographische und klinische Untersuchung des Langzeitverlaufes konservativ behandelter Armplexusläsionen. EEG-EMG Z. Elektroenzephalogr. Verw. Geb. 8: 47
- Strauer BE, Rastan H (1972) Das Hyperabduktionssyndrom (Costoclavicular-kompression) Dtsch. Med. Wochenschr. 97: 1335
- Svensson H, Westling P, Larsson L-G (1975) Radiation-induced lesions of the brachial plexus correlated to the dose-time-fraction schedule. Acta Radiol. Ser. Oncol. Radiat. Phys. Biol. 14: 228
- Swank RL, Simeone FA (1944) The Scalenus Anticus Syndrome; Types; their Characterization, Diagnosis and Treatment. Arch. Neurol. Psych. 51: 432
- Taylor RA (1960) Heredofamilial mononeuritis multiplex with brachial predilection. Brain 83: 113
- Telford ED, Stopford JSB (1931) The vascular complications of cervical rib. Br. J. Surg. 18: 557
- Telford ED, Mottershead S (1947) The "costoclavicular syndrome". Br. Med. J. I: 325
- Thomas GI, Jones TW, Stavney LS, Manhas DR (1978) Thoracic outlet syndrome. Am. Surg. 44: 483
- Thomas JE, Colby MY (1972) Radiation-Induced or Metastatic Brachial Plexopathy? A Diagnostic Dilemma. J. Am. Med. Assoc. 222: 1392
- Thompson JB, Hernandez IA (1979) The Thoracic Outlet Syndrome: A Second Look. Am. J. Surg. 138: 251
- Thompson T (1908) Familial atrophy of the hand muscles. Brain 31: 286

- Tillmann B (1979) Die neurologischen Engpaß-Syndrome an der oberen Extremität: Morphologie und funktionelle Anatomie der Nervenbahnen im Schultergürtel- und Armbereich. Z. Orthop. Ihre Grenzgeb. 117: 536
- Trojaborg W (1977) Electrophysiological findings in pressure palsy of the brachial plexus. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 40: 1160
- Tsairis P (1975) Kapitel 32: Brachial plexus neuropathies. In: Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH (Hrsg.) Peripheral Neuropathy I W.B. Saunders Company Philadelphia-London-Toronto S. 659 - 681
- Tsairis P, Dyck PJ, Mulder DW (1972) Natural history of brachial plexus neuropathy. Arch. Neurol. (Chicago) 27: 109
- Turner T, Evans J, Brown JK (1975) Monoparesis. Complication of constant positive airways pressure. Arch. Dis. Child. 50: 128
- Ungley CC (1933) Recurrent polyneuritis in pregnancy and puerperium affecting three members in a family. J. Neurol. Psychopathol. 14: 15
- Urschel (1974) Diskussionsbeitrag zu Johnson, 1974
- Urschel HC, Razzuk MA (1972) Management of the Thoracic-Outlet-Syndrome. N. Engl. J. Med. 286: 1140
- Vaubel E, Hirner A (1978) Hals. In: Koslowski L, Irmer W, Bushe K-A (Hrsg.) Lehrbuch der Chirurgie. Schattauer Stuttgart, New York S. 351 - 362
- Von Albert H-H, Mackert B (1970) Eine neue Behandlungsmöglichkeit strahlenbedingter Armplexusparesen nach Mammakarzinomoperation. Dtsch. Med. Wochenschr. 95: 2119
- Von Lanz T, Wachsmuth W (1959) Praktische Anatomie Band I, Teil 3. Arm. Springer Berlin-Göttingen-Heidelberg
- Watson P, Ashby P (1976) Brachial plexus neuropathy associated with infectious mononucleosis. Can. Med. Assoc. J. 114: 758
- Waxman SG (1979) The flexon-adduction sign in neuralgic amyotrophy. Neurology 29: 1301
- Weichert K (1974) Schulteramyotrophie im Rahmen eines durch Isoniazid bedingten Vitamin-B₆-Mangelsyndroms. Psychiatr. Neurol. Med. Psychol. 26: 39
- Weikers NJ, Mattson RH (1969) Acute paralytic brachial neuritis: A clinical and electrodiagnostic study. Neurology 19: 1153
- Weintraub MI, Chia DTS (1977) Paralytic Brachial Neuritis After Swine Flu Vaccination. Arch. Neurol. 34: 518
- Westling P, Svensson H, Hele P (1972) Cervical plexus lesions following post-operative radiation therapy of mammary carcinoma. Acta Radiol. Ser. Oncol. Radiat. Phys. Biol. 11: 209

- Whittle MJ (1973) Brachial Plexus Palsy after Parenteral Feeding. Br. Med. J. IV: 486
- Wiederholt WC (1974) Hereditary Brachial Neuropathy. Report of Two Families. Arch. Neurol. 30: 252
- Williams AF (1952) The role of the first rib in the scalenus anterior syndrome. J. Bone Jt. Surg. 34-B: 200
- Witt ThN (1980) Engpaß-Syndrome peripherer Nerven der oberen Extremität. Münch. Med. Wochenschr. 122: 1374
- Witt ThN (1984) persönliche Mitteilung
- Witt ThN, Oberländer D (1981) Angeborene beidseitige Hypoplasie der Thernarmmuskulatur. Nervenarzt 52: 484
- Wolpow ER (1975) Brachial Plexus Neuropathy. Association With Desensitizing Antiallergy Injections. J. Am. Med. Assoc. 234: 620
- Wright JS (1945) The neurovascular syndrome produced by hyperabduction of the arms. Am. Heart J. 29: 1
- Wurmser P, Kaeser HE (1963) Zur neuralgischen Amyotrophie. Schweiz. Med. Wochenschr. 93: 1393
- Wurster JF (1978) Armplexusparesen nach Stellatumblockade und Plexusanästhesie. Dtsch. Med. Wochenschr. 103: 433
- Zeuke W, Heidrich R (1977) Zur Problematik der postoperativen lagerungsbedingten Armplexusparesen. Psychiatr. Neurol. Med. Psychol. 29: 120
- Zinkernagel R (1970) Der distale Typ der Plexus-brachialis-Neuritis. Praxis 59: 1602

Danksagung

Hiermit möchte ich Herrn Prof. Dr. med. Adolf Schrader für die freundliche Überlassung des Themas danken.

Herrn Oberarzt Dr. med. Theodor N. Witt danke ich für die kritischen Anregungen und die hilfreiche Betreuung bei der Erstellung der Arbeit.

Frau Anneser gilt mein Dank für die Einführung in die Bibliothek.

Lebenslauf

Am 24. April 1959 wurde ich als Kind der Eheleute Xaver Strassl und Luise Strassl, geb. Buchner, in Eggenfelden geboren. Von 1965 - 1969 besuchte ich die Volksschule in Niedernkirchen. 1969 wechselte ich auf das Carl-von-Closen-Gymnasium in Eggenfelden/Gern; dort erlangte ich nach 9 Schuljahren im Jahre 1978 die Allgemeine Hochschulreife.

Im Herbst 1978 begann ich das Studium im Fach Humanmedizin an der Ludwig Maximilians-Universität München. Im August 1980 legte ich die Ärztliche Vorprüfung, im August 1981 den ersten Teil des Staatsexamens, im April 1984 den zweiten Teil des Staatsexamens Medizin ab.

Im April 1984 begann meine Ausbildung im Rahmen des Praktischen Jahres. Im ersten Tertial war ich im Zentralklinikum Augsburg im Fachbereich Innere Medizin beschäftigt. Anschließend arbeitete ich je zwei Monate in der Chirurgischen und Neurochirurgischen Klinik Großhadern. Mein drittes Tertial leiste ich derzeit in der Dermatologischen Klinik der Universität München ab.

